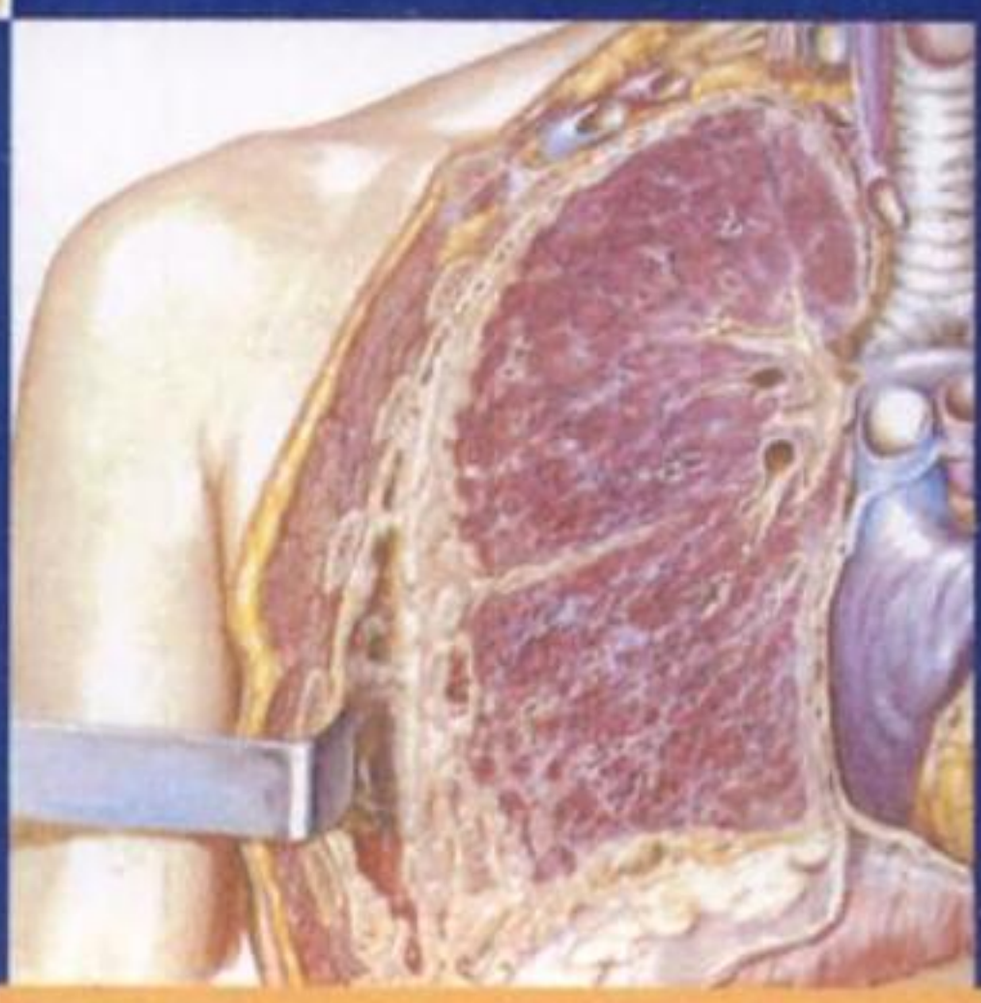
F. Netter M.D.

Netter

Medicina Interna

Con 573 láminas en color de

Frank H. Netter



MASSON

Material protegido por derechos de autor

Contenidos

Cardiología 2

Aparato circulatorio/Patología vascular 138

Pulmones y vías respiratorias 172

Riñones, vías urinarias y órganos sexuales 338

Endocrinología 536

Metabolismo 648

Tracto digestivo 688

Hígado, vesícula y páncreas 934

Aparato locomotor 1036

Enfermedades neurológicas 1104

Índice alfabético de materias 1149

Material protegido por derechos de autor

NETTER
Medicina interna

Con 573 láminas en color de

Frank H. Netter

Redacción del texto

Thomas Böttcher
Stephanie Engelhardt
Martin Kortenhaus

MASSON

Material protegido por derechos de autor

Material protegido por derechos de autor

Prácticamente todos los médicos conocen la obra de Frank H. Netter. Incluso aunque no recuerden de inmediato el nombre de este dibujante único, sin duda reconocerán sus inconfundibles ilustraciones, con las que, más tarde o temprano, se encuentra cualquier persona interesada en la Medicina.

A lo largo de un período de actividad incomparablemente productiva, que se extiende a casi 50 años, Frank H. Netter ha realizado más de 30.000 ilustraciones y 4.000 tablas.

Entre sus obras más conocidas se encuentran la *Colección Netter de Ilustraciones Médicas* (una exposición completa de la fisiología y patología humanas, así como de todos los sistemas orgánicos, en 13 tomos) **y el *Atlas de Anatomía Humana*.** Estos libros se conocen en más de 60 países en todo el mundo y han sido traducidos ya a siete idiomas.

Por vez primera, **en este atlas de Medicina Interna se publica una selección** de este incomparable fondo de ilustraciones, en un formato organizado por secciones y en páginas encaradas (en general, el texto a la izquierda y las figuras a la derecha). A éste seguirán otros volúmenes semejantes dedicados a diversas especialidades clínicas.

Una vez más, esperamos que las ilustraciones de Frank H. Netter, desde esta nueva perspectiva, cautiven al lector por su inimitable claridad, exactitud y belleza.

MARKUS BECKER
Thorsten Pilgrim
Programmplanung Medizin
Georg Thieme Verlag

Material protegido por derechos de autor

MASSON, S.A.
Travessera de Gràcia, 17-21 - 08021 Barcelona (España)
Teléfono: (34) 93 241 88 00 - www.masson.es

MASSON, S.A.
21, rue Camille Desmoulins - 92789 Issy-les-Moulineaux Cedex 9 - Paris (Francia) - www.masson.fr

MASSON S.P.A.
Via Muzio Attendolo detto Sforza, 7/9 - 20141 Milano (Italia) - www.masson.it

MASSON DOYMA MÉXICO, S.A.
Santander, 93 - Colonia Insurgentes Mixcoac - 03920 México DF (México)

Traducción

Javier Sarmiento Martínez
Adjunto de Medicina Intensiva,
Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Barcelona

Ellen Gelpí Mantius
Neuróloga

BEL-LINGUA Servicios Lingüísticos

Coordinación de la traducción

Javier Sarmiento Martínez

Revisión científica

Juan Rubiés Prat
Catedrático de Medicina, Universidad Autónoma de Barcelona

Nota importante: Como toda ciencia, la medicina experimenta constantes avances. La investigación y la experiencia clínica amplían cada vez más nuestros conocimientos, en especial en lo que respecta al tratamiento y a la terapéutica farmacológica. Siempre que en este trabajo se recomienda una dosificación o una aplicación, el lector debe confiar en que los autores, el editor y la editorial han puesto gran cuidado en que estos datos se correspondan con la actualidad científica en la fecha de terminación de la obra.
Sin embargo, la editorial no puede garantizar toda la información acerca de la dosificación y las formas de aplicación. Todos los usuarios deben comprobar, leyendo cuidadosamente el prospecto que acompaña al preparado y, eventualmente, tras consultar con un especialista, si la recomendación sobre dosis o la advertencia de contraindicaciones difieren de los datos contenidos en este libro. Esta comprobación es especialmente importante en preparados poco empleados o de comercialización reciente. Toda dosificación o aplicación es responsabilidad de quien la utilice. Los autores o la editorial agradecerán al lector que comunique cualquier posible inexactitud existente.

No se han señalado de forma especial las marcas registradas; no obstante, de la ausencia de esta indicación no debe deducirse que se trate de nombres no registrados.

Primera edición 2003
Reimpresiones 2004 (2),2005 (2)

Reservados todos los derechos.
No puede reproducirse, almacenarse en un sistema de recuperación
o transmitirse en forma alguna por medio de cualquier procedimiento,
sea éste mecánico, electrónico, de fotocopia, grabación o cualquier otro,
sin el previo permiso escrito del editor.

Traducción: copyright © 2005 MASSON, S.A.
Travessera de Gràcia, 17-21 - Barcelona (España)
ISBN 84-458-1163-0 Edición española

Título original: *Netters Innere Medezin*
Copyright © 2000. All rights Reserved. Published by arrangement with the original publisher Icon Learning Systems,
Publishers of the Netter Collection, a MediMedia USA Company, 295 North Street, Teterboro, NJ 07608.
Address all requests for licensing, Attn: Licensing and Permissions Manager.
ISBN 3-13-123961-1 Edición original

Depósito Legal: B. 24.952 - 2005
Composición y compaginación: A. Parras - Avda. Meridiana, 93-95 - Barcelona (2003)
Impresión: BIGSA - Av.Sant Julià, 104-112 - Granollers - Barcelona (2005)
Printed in Spain

Material protegido por derechos de autor

Índice

Cardiología **2**

Fundamentos **2**
Anatomía del tórax 2
Anatomía del corazón 6
Inervación del corazón 14
Mecanismos de regulación del corazón 16
Auscultación del corazón 20
Reanimación 24

Cardiopatía coronaria **26**
Cateterización cardíaca 26
Anatomía de las arterias coronarias 28
Angina de pecho 30
Infarto de miocardio 36
Complicaciones del infarto de miocardio 42

Trastornos del ritmo cardíaco **44**
Bloqueos de la conducción y trastornos del ritmo cardíaco que cursan con bradicardia 44
Trastornos del ritmo cardíaco que cursan con taquicardia 48

Insuficiencia cardíaca **50**
Insuficiencia cardíaca derecha 50
Insuficiencia cardíaca izquierda 52
Miocardiopatías 54

Cardiopatías inflamatorias **56**
Fiebre reumática 56
Endocarditis infecciosa 58
Miocarditis 66
Pericarditis 68

Valvulopatías adquiridas **72**
Hipertrofias ventriculares 72
Cardiopatías reumáticas 74
Valvulopatía mitral 76
Valvulopatía aórtica 86
Valvulopatía tricuspídea 90

Cardiopatías congénitas **94**
Valores de oxígeno y de presión en las cardiopatías 94
Defecto del septo auricular 96
Anomalías de la válvula tricúspide 98

Material protegido por derechos de autor

Anomalías del septo ventricular 100
Tetralogía de Fallot 104
Anomalías de la válvula pulmonar 106
Anomalías de la válvula aórtica 108
Transposición de los grandes vasos 110
Anomalías del cayado aórtico 112

Hipertensión pulmonar/*cor pulmonale* **116**
Cor pulmonale agudo 116
Cor pulmonale crónico 118

Tumores cardíacos **120**

Cardiopatías asociadas a otras enfermedades **124**
Participación cardíaca en el lupus eritematoso 124
Participación cardíaca en la sarcoidosis/esclerodermia 126
Participación cardíaca en las enfermedades tiroideas 128
Participación cardíaca en la enfermedad de Chagas 130
Alteraciones cardíacas en la equinococosis 132
Traumatismos cardíacos 134

Aparato circulatorio/Patología vascular **138**

Hipertensión arterial **138**
Formas de hipertensión 138
Complicaciones de la hipertensión 140

Arterioesclerosis/patología arterial **144**
Patogenia de la arterioesclerosis 144
Zonas de riesgo arterioesclerótico 146

Accidente cerebrovascular **148**
Fundamentos: irrigación arterial del cerebro 148
Fundamentos: vía piramidal 150
Accidente cerebrovascular 152
Isquemia cerebral 156
Hemorragia intracerebral 160

Aneurismas **164**
Aneurismas aórticos 164
Aneurismas de las arterias cerebrales 166

Patología venosa **168**
Trombosis de las venas de las piernas 168

Material protegido por derechos de autor

Pulmones y vías respiratorias 172

Fundamentos **172**
Anatomía del tracto respiratorio 172
Inervación del tracto respiratorio 182
Fisiología de la respiración 184
Tipos de respiraciones patológicas 202
Examen radiológico de los pulmones 204
Broncoscopia 210
Mediastinoscopia 212
Respiración mecánica 214

Deformidades de la pared torácica **216**
Deformidades de la pared torácica 216
Cifoescoliosis 218

Enfermedades de las vías respiratorias **220**
Enfermedades obstructivas crónicas de las vías respiratorias 220
Asma bronquial 230
Bronquiectasias 244
Mucoviscidosis 246

Enfermedades pulmonares congénitas **248**
Quistes pulmonares 248
Secuestro pulmonar 250

Enfermedades pulmonares infecciosas **252**
Neumonía 252
Absceso pulmonar 262
Actinomicosis 264
Nocardiosis 266
Coccidioidomicosis 268
Criptococosis 270
Aspergilosis 272
Tuberculosis 274

Enfermedades pulmonares intersticiales **282**
Silicosis y silicotuberculosis 282
Asbestosis 284
Afecciones pulmonares provocadas por metales 286
Alveolitis exógena alérgica 288
Síndrome de Hamman-Rich 290
Sarcoidosis 292
Hemosiderosis pulmonar idiopática 294
Esclerodermia y pulmones 296
Lupus eritematoso sistémico 298
Enfermedad de Wegener 300

Material protegido por derechos de autor

Tumores del tracto respiratorio **302**
Tumores malignos 302
Síndrome paraneoplásico 312
Metástasis pulmonares 314
Tumores pulmonares benignos 316
Mesotelioma pleural 318

Trastornos del riego pulmonar **320**
Embolia pulmonar 320
Edema pulmonar 330

Traumatismos pulmonares **332**
Enfisema cutáneo «en collar», asfixia traumática 332
Neumotórax a tensión 334
Contusión pulmonar 336

Riñones, vías urinarias y órganos sexuales **338**

Fundamentos **338**
Anatomía de los riñones 338
Vasos renales 350
Inervación renal 356
Fisiología renal 358
Diagnóstico renal 370

Síndrome nefrótico **374**

Insuficiencia renal aguda y crónica **378**
Fracaso renal agudo 378
Insuficiencia renal crónica 380
Diálisis 392
Trasplante renal 398

Glomerulonefritis **402**
Glomerulonefritis 402
Nefropatía en la púrpura de Schönlein-Henoch 406
Nefritis lúpica 408
Síndrome de Goodpasture 410
Nefritis intersticial aguda difusa 412

Otras nefropatías **414**
Pielonefritis 414
Nefropatía por analgésicos 418
Tuberculosis renal 420
Trauma renal 422

Material protegido por derechos de autor

Participación renal en las enfermedades sistémicas **424**
Nefropatía diabética 424
Hipertensión y riñón 426
Revascularización renal 432
Microangiopatías trombóticas 434
Amiloidosis y riñón 436
Esclerodermia y riñón 438
Panarteritis nudosa y riñón 440
Trombosis venosa renal 442
Participación renal en las cardiopatías 444
Participación renal en las hepatopatías 446
Nefropatía hipercalcémica 448
Nefropatía hipopotasémica 450
Osteopatía renal 452
Mieloma múltiple 456

Tumores renales **458**
Tumores renales benignos 458
Tumores renales malignos 460
Nefroblastoma 462

Enfermedades de las vías excretoras urinarias **464**
Uropatía obstructiva 464
Cistitis 468
Urolitiasis 470
Esquistosomiasis de las vías urinarias 474
Vejigas neurógenas 476

Enfermedades renales congénitas y hereditarias **494**
Anomalías en el número de riñones 478
Displasia renal 480
Hipoplasia renal 482
Nefropatías quísticas 484
Heterotopia renal 490
Anomalías de la pelvis renal y los cálices 492
Glomerulonefritis hereditaria 494
Síndrome nefrótico infantil 496

Enfermedades de la próstata **498**
Hiperplasia benigna de próstata 498
Enfermedades inflamatorias de la próstata 502
Carcinoma de próstata 504
Sarcoma prostático 510

Enfermedades de los órganos sexuales masculinos **512**
Sífilis 512
Pubertad precoz 514
Hipogonadismo primario 516
Hipogonadismo secundario 518
Síndrome de Klinefelter 520

Material protegido por derechos de autor

Enfermedades de los órganos sexuales femeninos **522**
Desplazamiento de los órganos pélvicos 522
Endometriosis 524
Diagnóstico diferencial de las hemorragias 526
Carcinoma endometrial 528
Carcinoma de cuello uterino 530
Infección genital ascendente 532
Tuberculosis genital 534

Endocrinología **536**

Hipófisis/glándula pineal **536**
Anatomía de la región de la hipófisis 536
Hormonas del lóbulo anterior de la hipófisis 540
Hormonas del lóbulo posterior de la hipófisis 542
Afecciones supraselares 544
Craneofaringioma 546
Insuficiencia del lóbulo anterior de la hipófisis 548
Anorexia nerviosa 552
Acromegalia 554
Diabetes insípida 556
Glándula pineal 558

Tiroides **560**
Anatomía del tiroides 560
Fisiología del tiroides 562
Anomalías congénitas del tiroides 564
Bocio 566
Bocio eutiroideo (blando) 568
Hipertiroidismo 570
Hipotiroidismo 578
Tiroiditis 582
Tumores tiroideos malignos 586

Glándulas suprarrenales **592**
Anatomía y vasos de las glándulas suprarrenales 592
Inervación de las glándulas suprarrenales 594
Cortisona 596
Enfermedad de Cushing 598
Síndrome androgenital 600
Aldosteronismo primario 602
Enfermedad de Addison 604
Feocromocitoma 606

Páncreas endocrino **608**
Anatomía de las células de los islotes 608
Insulinoma 610
Diabetes mellitus 612

Material protegido por derechos de autor

Paratiroides **620**
Fisiología de las glándulas paratiroides 620
Hiperparatiroidismo primario 622
Hiperparatiroidismo secundario 626
Hipoparatiroidismo 628
Seudohipoparatiroidismo 632

Diferenciación sexual/estados intersexuales **634**
Hermafroditismo verdadero 634
Seudohermafroditismo femenino 636
Seudohermafroditismo masculino 638
Síndrome de Turner 640
Hirsutismo 642
Ginecomastia 644
Galactorrea e hiperprolactinemia 646

Metabolismo **648**

Metabolismo de las grasas **648**
Hiperlipoproteinemia 648
Lipidosis 652
Obesidad 654

Metabolismo proteico **656**
Anabolismo-catabolismo 656
Tumores y metabolismo 658

Trastornos metabólicos congénitos **660**
Gota 660
Condrocalcinosis 666
Alcaptonuria 668
Fenilcetonuria 670
Galactosemia 672
Mucopolisacaridosis 674

Vitaminas **676**
Vitamina A 676
Complejo vitamina B 678
Vitamina C 684
Vitamina D 686

Tracto digestivo **688**

Fundamentos generales **688**
Vías gustativas 688
Síntomas característicos 690

Material protegido por derechos de autor

Fundamentos de la boca y la faringe **698**
Anatomía de la región de la boca y la faringe 698
Vasos de la región de la boca y la faringe 708
Inervación de la boca y la faringe 712
Anomalías dentales 716
Anomalías de la lengua 718

Enfermedades de la boca y la faringe **720**
Lesiones nerviosas de la boca y la faringe 720
Infecciones odontógenas 722
Sialolitiasis, sialoadenitis 724
Infecciones de la faringe 726
Manifestaciones orales de enfermedades sistémicas 728
Tumores benignos de la zona de la boca y la faringe 734
Leucoplaquia 738
Tumores malignos de la zona de la boca y la faringe 740

Fundamentos del esófago **744**
Anatomía del esófago 744
Vasos del esófago 748
Inervación del esófago 752

Enfermedades del esófago **754**
Atresia esofágica 754
Acalasia 756
Divertículo esofágico 758
Esofagitis de reflujo 760
Estenosis esofágicas 762
Varices esofágicas 764
Carcinoma de esófago 766

Fundamentos del abdomen **768**
Anatomía de la pared abdominal 768
Peritoneo 772
Vasos abdominales 774
Inervación del abdomen 780

Enfermedades y lesiones del abdomen **782**
Obstrucción de los vasos mesentéricos 782
Peritonitis aguda 784
Carcinomas peritoneales 786
Fiebre mediterránea familiar 788

Fundamentos del estómago y el duodeno **790**
Anatomía del estómago 790
Anatomía del duodeno 792
Vasos del estómago y el duodeno 794
Inervación del estómago y el duodeno 798
Funciones del estómago 800
Factores que influyen en la función gástrica 802

Material protegido por derechos de autor

Obstrucción pilórica y vómitos 804
Síndrome de posgastrectomía 806

Enfermedades del estómago y el duodeno 808

Hernias hiatales 808
Estenosis hipertrófica del píloro 810
Gastritis 812
Úlcera gástrica 814
Úlcera duodenal 818
Complicaciones ulcerosas 820
Tumores gástricos benignos 824
Carcinoma gástrico 826
Tumores duodenales 832

Fundamentos del intestino delgado y grueso 834

Anatomía del intestino delgado 834
Vasos del intestino delgado 836
Anatomía del intestino grueso 838
Vasos del intestino grueso 840
Anatomía del recto 842
Vasos de la región del recto 846
Inervación del intestino 848
Transporte de heces y defecación 850
Reflejos viscerales 852
Fisiopatología del intestino delgado y grueso 854
Diagnóstico coprológico 856
Rectosigmoidoscopia 858
Síntoma guía: diarrea 860
Síntoma guía: estreñimiento 862
Síntoma guía: hemorragia gastrointestinal 864

Enfermedades del intestino delgado y grueso 866

Anomalías intestinales 866
Síndrome de malabsorción 874
Enfermedad de Whipple y esprue 876
Enfermedades inflamatorias crónicas del intestino 878
Diverticulosis y diverticulitis 884
Apendicopatías 886
Diarreas infecciosas 888
Intoxicaciones alimentarias 892
Disentería amebiana 894
Tricuriasis 896
Enterobiasis 898
Ascaridiasis 900
Anquilostomiasis y necatoriasis 902
Teniasis 904
Tumores benignos del intestino delgado 906
Tumores intestinales malignos 910
Carcinoide 912
Poliposis de colon 914
Carcinomas del intestino grueso 916

Material protegido por derechos de autor

Hemorroides 920
Fístulas y abscesos anorrectales 922

Hernias 924
Hernia inguinal 924
Hernia crural 926
Complicaciones de las hernias 928
Hernias de la pared abdominal 930
Hernias internas 932

Hígado, vesícula y páncreas 934

Fundamentos del hígado, vesícula y páncreas 934
Anatomía del hígado 934
Anatomía de las vías biliares extrahepáticas 938
Estructuras intrahepáticas 940
Vasos del hígado 942
Inervación del hígado 946
Fisiología del hígado 948
Anatomía del páncreas 952
Vasos del páncreas 954
Inervación del páncreas 956
Fisiología del páncreas exocrino 958

Enfermedades hepáticas 960
Sintomatología clínica de las enfermedades hepáticas 960
Anomalías congénitas del hígado 962
Cirrosis hepática 964
Hipertensión portal 972
Ascitis 974
Encefalopatía hepática 976
Hepatopatías de origen nutricional 978
Hepatopatías debidas a trastornos metabólicos 980
Enfermedad de Wilson 982
Hemosiderosis, hemocromatosis 984
Hepatopatías hipóxicas 986
Infecciones bacterianas del hígado 988
Hepatitis víricas 990
Otras infecciones con afección hepática 994
Trombosis de la vena porta 1002
Tumores hepáticos benignos 1004
Carcinoma hepatocelular 1006
Otros tumores hepáticos malignos 1008
Enfermedades hepáticas de la gestación 1010

Enfermedades de la vesícula biliar y vías biliares 1012
Anomalías congénitas del sistema biliar 1012
Colelitiasis 1014

Material protegido por derechos de autor

Complicaciones de la colelitiasis 1016
Tumores de la vesícula y las vías biliares 1022
Síndrome poscolecistectomía 1024

Enfermedades del páncreas 1026
Anomalías congénitas del páncreas 1026
Pancreatitis aguda 1028
Pancreatitis crónica 1030
Tumores pancreáticos benignos 1032
Tumores pancreáticos malignos 1034

Aparato locomotor 1036

Fundamentos 1036
Lumbalgia 1036

Síntoma guía: dolor lumbar 1042
Lumbalgia 1042

Síntoma guía: dolor de cintura escapular y brazo 1046
Prolapso discal cervical 1046
Síndrome del túnel carpiano 1048

Enfermedades reumáticas sistémicas 1050
Artritis reumatoide 1050
Espondilitis anquilosante 1056
Artritis psoriásica 1060

Otras enfermedades articulares 1062
Enfermedades articulares degenerativas 1062
Artritis tuberculosa 1064
Artritis infecciosa 1066
Artropatía hemofílica 1068
Artropatía neurógena 1070

Enfermedades óseas 1072
Osteomalacia 1072
Osteoporosis 1074
Osteomielitis hematógena 1086
Síndrome de Marfan 1090
Enanismo 1092
Acondroplasia 1094

Enfermedades musculares 1096
Polimialgia reumática y arteritis de células gigantes 1096
Dermatomiositis y polimiositis 1098
Miopatías en enfermedades sistémicas 1100
Miastenia grave 1102

Material protegido por derechos de autor

Enfermedades neurológicas **1104**

Fundamentos **1104**
Anatomía de las meninges 1104
Síntoma-guía: cefalea 1106
Síntoma-guía: vértigo 1108
Amnesia 1110
Afasia 1112
Síntomas neuropsicológicos 1114

Enfermedades infecciosas **1116**
Meningitis bacteriana 1116
Neurotuberculosis 1118
Meningoencefalitis víricas 1120
Enfermedades por virus lentos 1122
Poliomielitis 1124
Herpes zoster 1126

Enfermedades no infecciosas **1128**
Enfermedad de Alzheimer 1128
Demencias tratables 1130
Alcoholismo 1132
Síndrome de Parkinson 1134

Enfermedades desmielinizantes **1140**
Esclerosis múltiple 1140

Trastornos psiquiátricos **1144**
Psicosis afectivas bipolares 1144
Esquizofrenia 1146

Índice alfabético de materias **1149**

Material protegido por derechos de autor

Cardiología

Fundamentos 2

Cardiopatía coronaria . . . 26

Trastornos del ritmo cardíaco 44

Insuficiencia cardíaca . . . 50

Cardiopatías inflamatorias . 56

Valvulopatías adquiridas . 72

Cardiopatías congénitas . 94

Hipertensión pulmonar/ *Cor pulmonale* 116

Tumores cardíacos 120

Cardiopatías asociadas a otras enfermedades . . . 124

Material protegido por derechos de autor

La cavidad torácica se halla en la parte superior del tórax óseo y está separada de la cavidad abdominal por el diafragma. Los límites del tórax son:

- Dorsalmente, las 12 vértebras dorsales y la arcada costal posterior.
- Anteriormente, el esternón y los cartílagos costales.
- Lateralmente, los arcos costales laterales.

Los espacios intercostales están ocupados por musculatura intercostal. En la pared torácica nacen numerosos músculos de la extremidad superior y en el borde torácico craneal varios músculos del cuello.

Los tres mm. escalenos, integrantes de la musculatura profunda del cuello, arrancan de las apófisis transversas de la columna cervical hacia las costillas I y II. Las ramas del plexo nervioso cervical emergen de un surco existente entre los mm. escalenos anterior y medio. Aquí, el n. frénico se cruza con los mm. escalenos anterior, lateral y ventral, arranca en sentido caudal y penetra en la cavidad torácica por detrás de la v. subclavia. Más caudalmente, de la abertura entre ambos mm. escalenos, ya más amplia (orificio del m. escaleno), emergen las ramas del plexo branquial y la a. subclavia. La arteria discurre, por detrás del m. escaleno anterior, a lo largo de la costilla I hasta la axila, y la vena del mismo nombre discurre paralelamente, aunque por delante del músculo.

En la región caudal del cuello, a cierta profundidad y cubiertos por el m. esternocleidomastoideo, discurren, en una capa de tejido conjuntivo común, la a. carótida común, la v. yugular interna y el n. vago. A la izquierda, el conducto torácico cruza la a. subclavia, después discurre hacia delante y desemboca en la porción proximal de la v. subclavia.

Vasos de la pared torácica

La pared torácica está irrigada por las aa. intercostales posteriores y las aa. torácicas internas. Las primeras salen desde la aorta y discurren entre los mm. intercostales, a lo largo del borde costal caudal, en sentido anterior. Las aa. torácicas internas se originan en la cara inferior en la a. subclavia, acompañan brevemente el n. frénico y se prolongan caudalmente hacia la cara dorsal de la pared torácica anterior. Directamente sobre el diafragma se dividen en las aa. musculofrénicas y en las aa. epigástricas superiores, no sin antes proporcionar otras ramas: las ramas dorsales irrigan el timo, el mediastino y el pericardio; las ventrales, la piel y el tejido subcutáneo; y las laterales discurren a lo largo de los cartílagos costales y se unen a las aa. intercostales posteriores.

Las arterias están a su vez acompañadas por venas. Por el lado derecho, las vv. intercostales desembocan predominantemente en la v. ácigos; las del hemitórax izquierdo, en la v. hemiácigos o en la hemiácigos accesoria. Sólo las tres superiores se unen a la v. intercostal inferior izquierda, que desemboca en la v. braquiocefálica. Todos los vasos intercostales se acompañan de los nervios correspondientes.

Órganos de la caja torácica

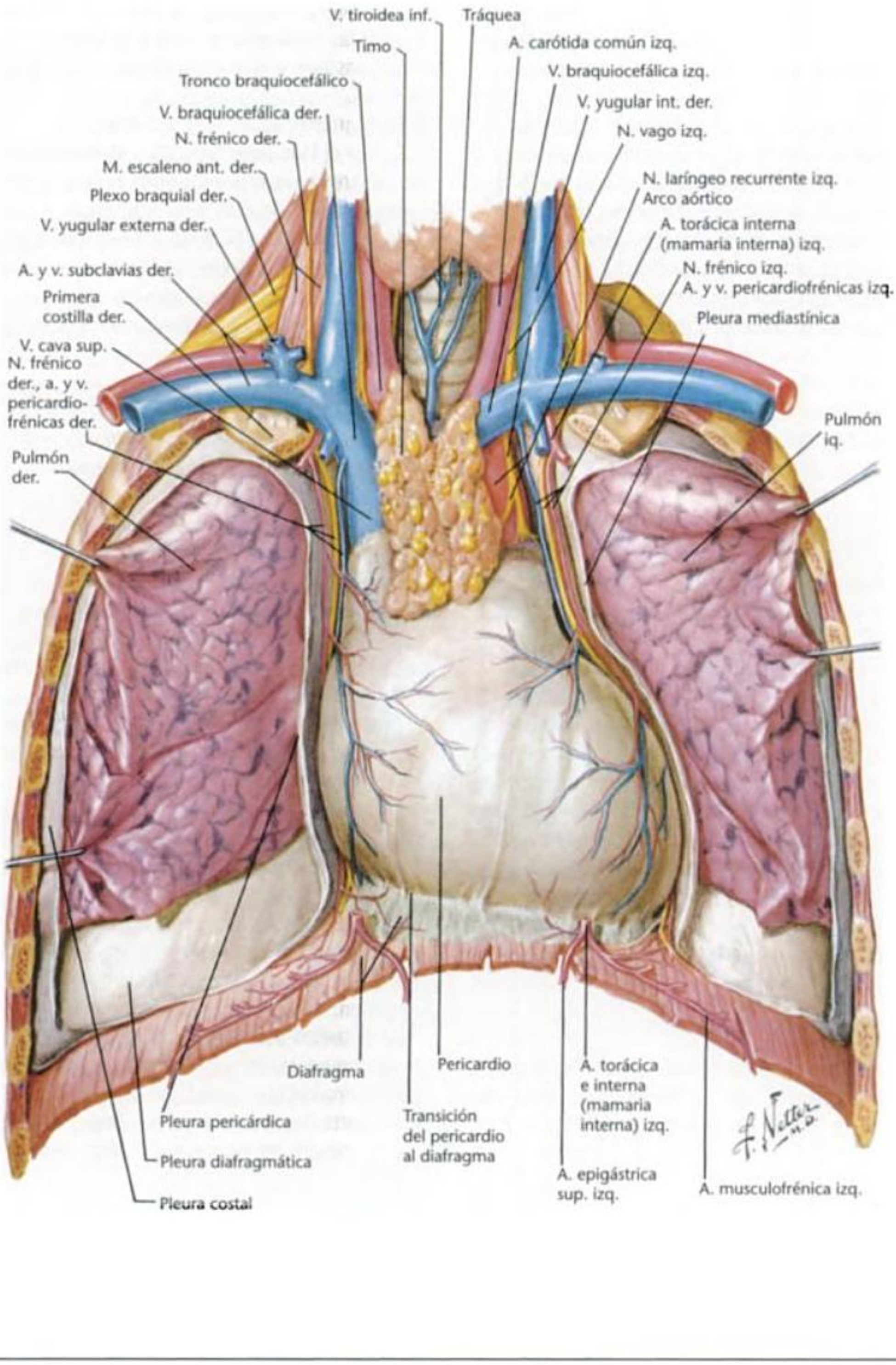
La mayor parte de la cavidad torácica está ocupada por los pulmones. Éstos se encuentran en un saco pleural que los envuelve por completo. La pleura *parietal* recubre la pared torácica interna (pleura costal), el diafragma (pleura diafragmática) y el pericardio (pleura pericárdica); la pleura *visceral*, los dos pulmones (pleura pulmonar). Únicamente, en la región del ángulo formado por la pared torácica y el diafragma (receso costodiafragmático), el pulmón no cabe en la cavidad pleural.

Entre la hoja parietal y la visceral existe un espacio virtual que contiene una mínima cantidad de líquido seroso.

Mediastino. Se halla entre ambos pulmones («espacio medio») y en él se distinguen dos partes:

- *Mediastino anterior:* contiene el corazón, el pericardio, el timo y el cuerpo graso del timo, los restos glandulares, los grandes troncos vasculares y los nn. frénicos.
- *Mediastino posterior:* en él se hallan la tráquea y los bronquios principales, con los ganglios linfáticos broncopulmonares, el esófago, los nn. vagos, la aorta descendente, las vv. ácigos y hemiácigos, el conducto torácico y los nn. esplácnicos.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Vías de conducción en el mediastino

El cayado aórtico asciende desde el corazón en sentido craneal por detrás del manubrio del esternón, discurre oblicuamente hacia la izquierda, dorsalmente por encima el bronquio principal izquierdo, y luego vuelve a ascender de nuevo. En la convexidad del cayado aórtico nacen el tronco braquiocefálico, la a. carótida común izquierda y la a. subclavia. Entre la a. y la v. subclavias, el n. laríngeo recurrente derecho abandona el n. vago derecho, ascendiendo y rodeando la a. y a lo largo de la tráquea hacia arriba. Por el lado izquierdo de la tráquea discurre el n. laríngeo recurrente izquierdo tras abandonar el n. vago izquierdo entre la v. subclavia y el cayado aórtico, y rodear este último. La *tráquea* va desde el cuello hasta la parte posterior del cayado aórtico, donde se divide en los dos bronquios principales. Por detrás de la tráquea discurre el esófago, al que acompañan los nn. vagos desde la salida de los nn. recurrentes. Por detrás asciende el conducto torácico, entre la v. ácigos y la aorta descendente (v. pág. 2).

Ubicación del corazón en el tórax

El corazón se encuentra cubierto por el pericardio. Como en la pleura, se distinguen una lámina visceral (epicardio), que también recubre las porciones proximales de los grandes vasos, y una lámina parietal (el pericardio propiamente dicho). La porción inferior de la lámina parietal está fuertemente unida al centro tendinoso del diafragma.

El pericardio tiene una forma parecida a un cono, con la base en dirección atrás-derecha-arriba y la punta en dirección delante-izquierda-abajo. En la base penetran y salen los grandes vasos; sobre ellos se doblan también los pliegues de la bolsa del pericardio. Aquí se distinguen pequeños pliegues y las depresiones que dichos pliegues generan entre los vasos.

Cara esternocostal del corazón

El corazón es un órgano musculoso que cuelga de los grandes vasos y cuyo vértice se dirige hacia delante-abajo y alrededor de 60° a la izquierda. Presenta cuatro cavidades que, atendiendo a su función, se dividen en dos pares; éstos están separados entre sí por septos. Cada par está constituido por una aurícula de pared delgada y un ventrículo. En una vista frontal del corazón *in situ*, siguiendo su eje oblicuo, se sitúan a la izquierda, el borde del *ventrículo* izquierdo y, a la derecha, el de la *aurícula* derecha. El ventrículo derecho, en posición ventral, y la aurícula izquierda, en posición dorsal, no son visibles frontalmente.

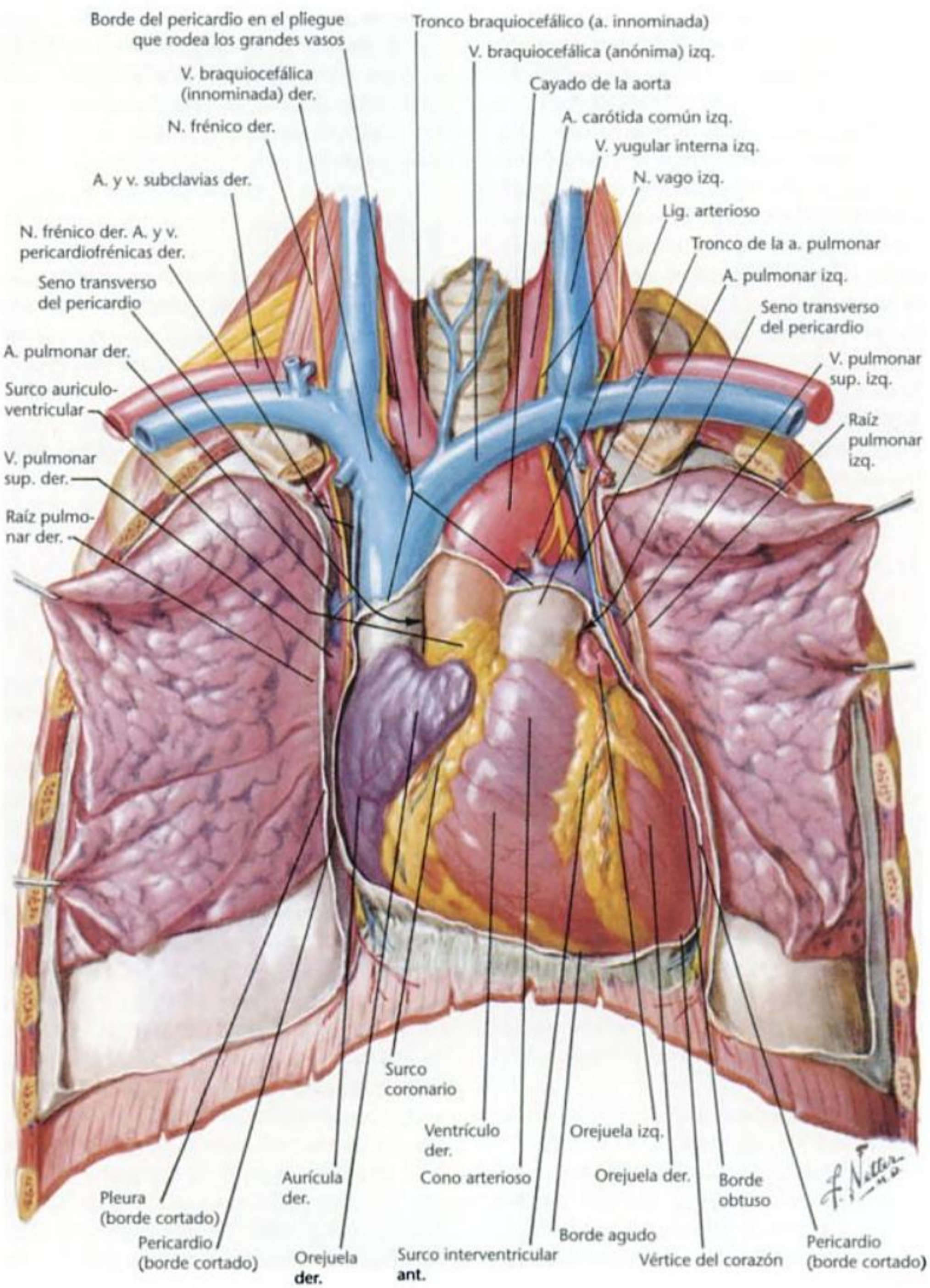
La separación entre aurícula y ventrículo del corazón derecho se reconoce claramente en el surco coronario derecho. Por él discurre la a. coronaria derecha. La línea de separación entre el ventrículo izquierdo y el derecho está constituida por el surco interventricular anterior, por el que discurre la rama interventricular de la a. coronaria izquierda. Por la parte craneal, el tronco de la a. pulmonar abandona primero el ventrículo derecho y poco después el pericardio. A la derecha se sitúa la porción intrapericárdica de la aorta ascendente, cuya raíz está casi totalmente cubierta por la orejuela de la aurícula derecha.

Cara posterior y diafragmática

Por la cara dorsal, las vv. cavas superior e inferior penetran en la aurícula derecha. Las vv. pulmonares derechas entran hacia la aurícula izquierda procedentes de los pulmones, y las vv. pulmonares izquierdas desembocan en su cara izquierda. Por encima de la aurícula izquierda, el tronco pulmonar se bifurca en cada una de las aa. pulmonares izquierda y derecha, que se dirigen hacia los pulmones. El cayado aórtico cruza esta bifurcación tras la salida de sus tres ramas principales (v. anteriormente). Entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo se halla el seno coronario, en el que desembocan las vv. cardíacas. Su pared está constituida por tejido muscular cardíaco, a pesar de tener la apariencia de un vaso. Su porción derecha se dirige hacia la aurícula derecha, en la que desemboca.

En la cara diafragmática se halla el surco interventricular posterior, que es la línea de separación entre los ventrículos derecho e izquierdo. Por él discurre la rama interventricular posterior.

Material protegido por derechos de autor



Cardiología

Material protegido por derechos de autor

Aurícula derecha

La aurícula derecha consta de dos porciones. En la porción posterior, de pared lisa, desembocan las vv. cavas superior e inferior. La pared de la porción anterior es delgada y trabecular. Ambas porciones auriculares están separadas entre sí por una cresta muscular, la cresta terminal. Ésta se corresponde, en la pared externa, con el surco terminal (v. pág. 11). Desde esta cresta arrancan haces musculares (mm. pectíneos) que se distribuyen paralelamente a lo largo de la pared auricular libre; la pared auricular que se encuentra entre éstos es del grosor del papel. Éstos revisten además la orejuela auricular derecha, que por la parte externa no se distingue claramente del resto de la aurícula. En la región medial a la desembocadura de la v. cava inferior, el seno coronario desemboca en la aurícula derecha.

El septo interauricular forma la pared posterior medial de la aurícula derecha. En la porción media, de tejido conjuntivo, el septo presenta una delgada depresión, la fosa oval. El resto del septo interauricular es de tejido muscular.

En la región anteromedial de la aurícula derecha se halla la válvula tricúspide, que constituye la vía de acceso al ventrículo derecho.

Ventrículo derecho

El ventrículo derecho se divide en dos partes:

- La *cámara de entrada*, de orientación dorsoinferior, con la válvula tricúspide.
- La *cámara de salida* anterosuperior, que surge del tronco pulmonar.

El tronco de entrada está revestido de numerosas trabéculas (trabéculas carnosas) que se concentran principalmente en dirección al vértice del corazón. El tronco de salida, en cambio, sólo contiene algunas trabéculas, y por debajo del tronco pulmonar es totalmente liso.

Las valvas de la válvula tricúspide están fuertemente ancladas a los mm. papilares de la pared derecha ventricular mediante cuerdas tendinosas delgadas. El tamaño y la forma de los músculos son muy variables. El m. papilar anterior recibe cuerdas tendinosas de las valvas anteriores y posteriores de la válvula. De los mm. papilares posterior y septal, por lo general más pequeños, salen cuerdas tendinosas hacia la valva posterior y septal.

El tronco pulmonar procede de la porción superior del ventrículo y discurre en sentido dorsal y ligeramente craneal. Inmediatamente después de dejar el pericardio, se divide en las aa. pulmonares *derecha* e *izquierda*. De la región superior de esta bifurcación surge una corta banda que se dirige hacia la superficie inferior del arco aórtico, el lig. arterioso (v. pág. 5), que es un resto del conducto arterioso fetal (conducto de Botal).

Aurícula izquierda

La pared derecha de la aurícula izquierda es claramente más gruesa, lisa y mayor. A la derecha desembocan dos, ocasionalmente tres, vv. pulmonares, y a la izquierda, otras dos o (raramente) una.

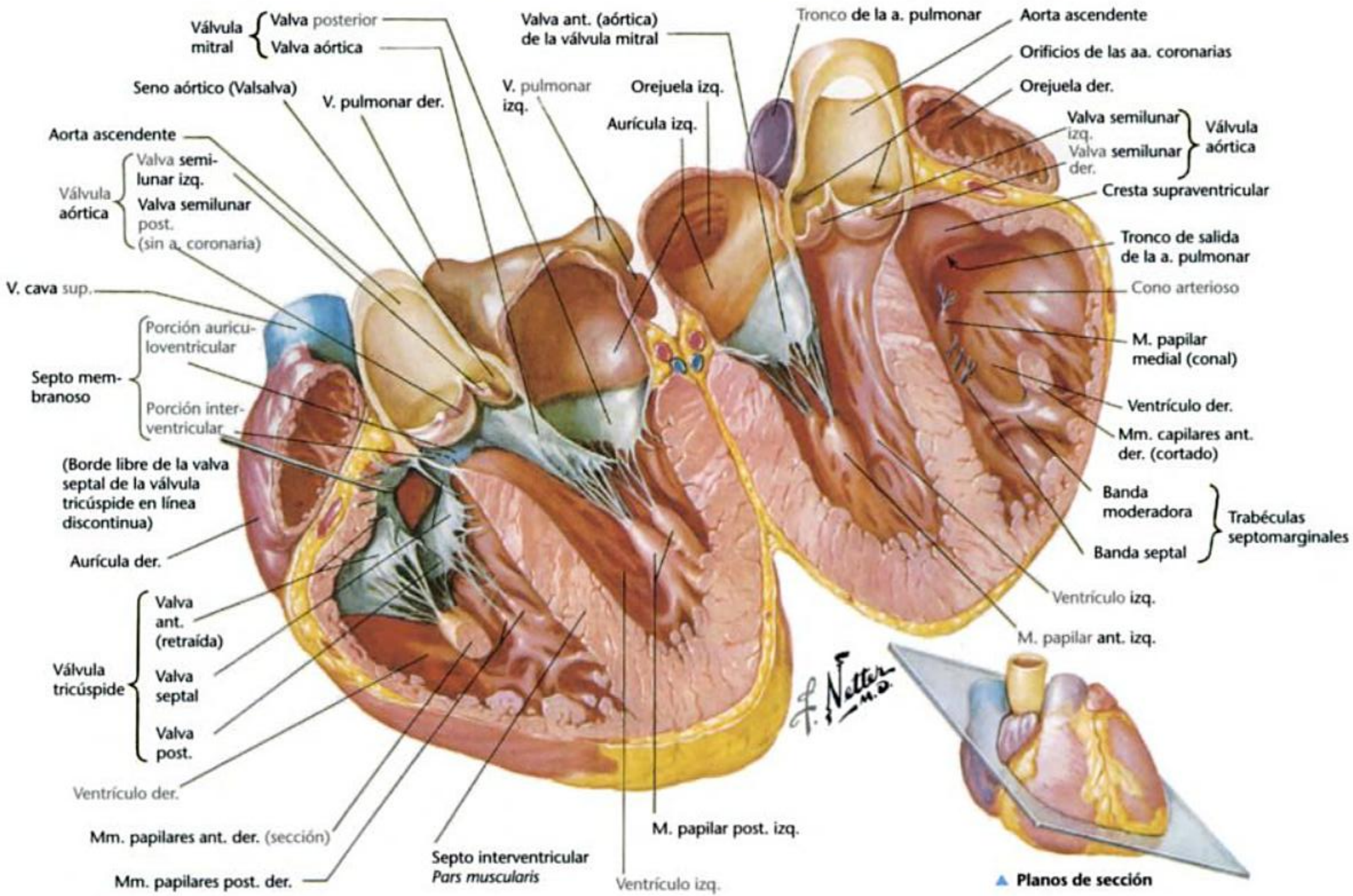
En el extremo superior izquierdo de la aurícula izquierda se halla la orejuela izquierda, que puede adoptar numerosas formas. En su interior se observan los pequeños mm. pectíneos.

Ventrículo izquierdo

El grosor de la pared del ventrículo izquierdo es por lo general, aproximadamente tres veces superior al del derecho. Su forma se asemeja a un huevo. En el extremo se hallan —ocasionalmente separadas por una cresta de tejido conectivo— las válvulas mitral y aórtica (v. pág. 8 y s.); generalmente existen dos fuertes mm. papilares que reciben las cuerdas tendinosas de las dos grandes valvas de la válvula mitral. En la región lateral puede hallarse un tercer m. papilar más pequeño.

Septo ventricular. Está formado en su mayor parte por tejido muscular y protruye por lo general en el ventrículo derecho. Consta de dos capas, entre las cuales discurren los grandes vasos septales. Únicamente en la región caudal de la bolsa valvular aórtica posterior derecha (v. pág. 9) hay una pequeña porción de septo constituido por una membrana de tejido conjuntivo. En este septo membranoso se inserta la valva medial de la válvula tricúspide, de modo que sólo una parte de la membrana separa las dos cavidades ventriculares (porción interventricular), mientras que el resto de esta membrana separa el ventrículo izquierdo de la aurícula derecha (porción auriculoventricular).

Material protegido por derechos de autor



▲ **Planos de sección**

Material protegido por derechos de autor

Válvulas auriculoventriculares (válvulas AV)

El aparato valvular auriculoventricular consta de un determinado número de valvas, cuerdas tendinosas y los mm. papilares (v. pág. 6).

Valvas. Las valvas son unas delgadas membranas de color blanco amarillento, de forma casi trapezoidal con bordes finos e irregulares. Se originan en el anillo fibroso, que rodea los orificios auriculoventriculares. La superficie de la cara que da a la aurícula presenta una capa en su mayor parte lisa, que apenas puede distinguirse de la pared de la aurícula. La superficie que mira al ventrículo es irregular, ya que aquí nacen las cuerdas tendinosas. Los extremos de las valvas son más bien delgados y delicados, y tienen un aspecto de sierra dentada, debido a la inserción de las cuerdas tendinosas.

En especial en el recién nacido y el niño pequeño existen unos pequeños nódulos blancos en las superficies auriculares de las valvas, cerca de su borde *(noduli albini)*. Al cerrarse la válvula, el borde delgado entre la hilera de nodulitos y el borde libre de la válvula se comprime fuertemente contra el de la otra, permitiendo un cierre hermético y seguro.

Cuerdas tendinosas. Las cuerdas tendinosas se pueden dividir en tres grupos:

- *Cuerdas de primer orden.* Se insertan a través de numerosas cuerdas finas en el borde externo de la válvula y en la sístole evitan una inversión de la valva hacia la aurícula.
- *Cuerdas de segundo orden.* Son tendones resistentes, en ocasiones de naturaleza musculosa, que constituyen el aparato de tensión propiamente dicho de la valva. Se insertan en la superficie ventricular de la valva.
- *Cuerdas de tercer orden.* Forman bandas de tracción o estructuras en forma de pliegue.

Mientras que las cuerdas de primer y segundo órdenes se originan en los extremos de los músculos papilares, las de tercer orden nacen en el septo ventricular, cerca de la válvula.

Válvula tricúspide. La válvula tricúspide consta de una valva anterior (cúspide anterior), de una media septal, y de una o dos valvas posteriores. Las comisuras existentes entre dos valvas no alcanzan la inserción de las valvas (anillo); todas las valvas están, por lo tanto, unidas entre sí y el anillo fibroso.

Válvula mitral. La válvula mitral consta en realidad de cuatro valvas: dos de gran tamaño (valvas aórtica y mural, o posterior) y dos pequeñas. También en el caso de la válvula mitral todas las valvas están unidas entre sí.

Válvulas semilunares (pulmonar y aórtica)

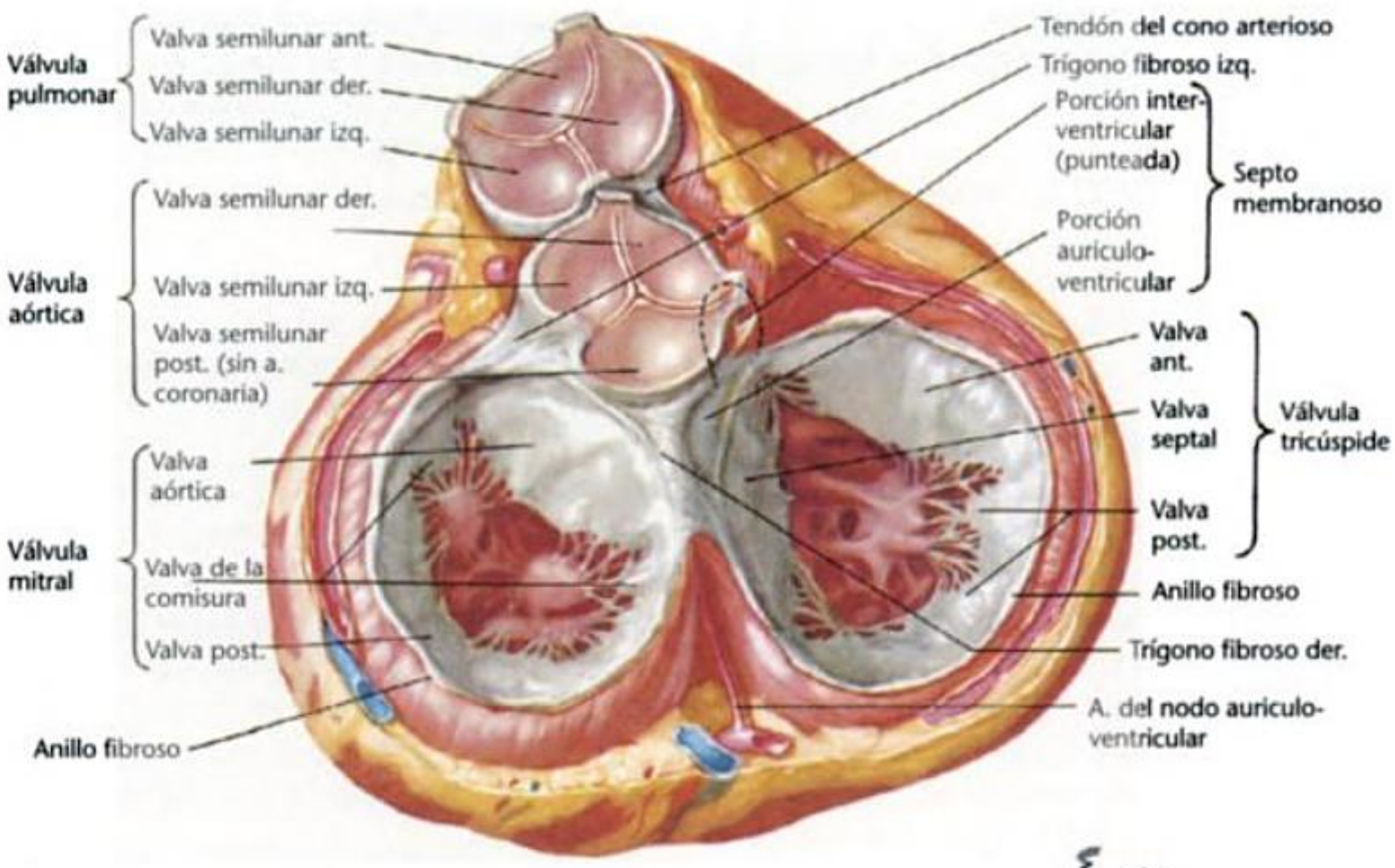
Las válvulas semilunares se encuentran en la transición:

- Del ventrículo derecho al tronco de la a. pulmonar (v. pág. 6 y s.; válvula pulmonar).
- Del ventrículo izquierdo a la aorta ascendente (válvula aórtica).

Tienen una estructura totalmente distinta a la de las válvulas auriculoventriculares. Cada una de las dos consta de tres valvas (porciones) de igual tamaño. En lugar de un anillo fibroso y circular en el que por ejemplo la aorta y sus valvas se pudiesen insertar en el origen del vaso, la pared aórtica se amplía en tres bolsas de pared fina, los senos de Valsalva (valvas semilunares). La válvula pulmonar está estructurada del mismo modo. La inserción de las valvas semilunares tiene por tanto forma arqueada.

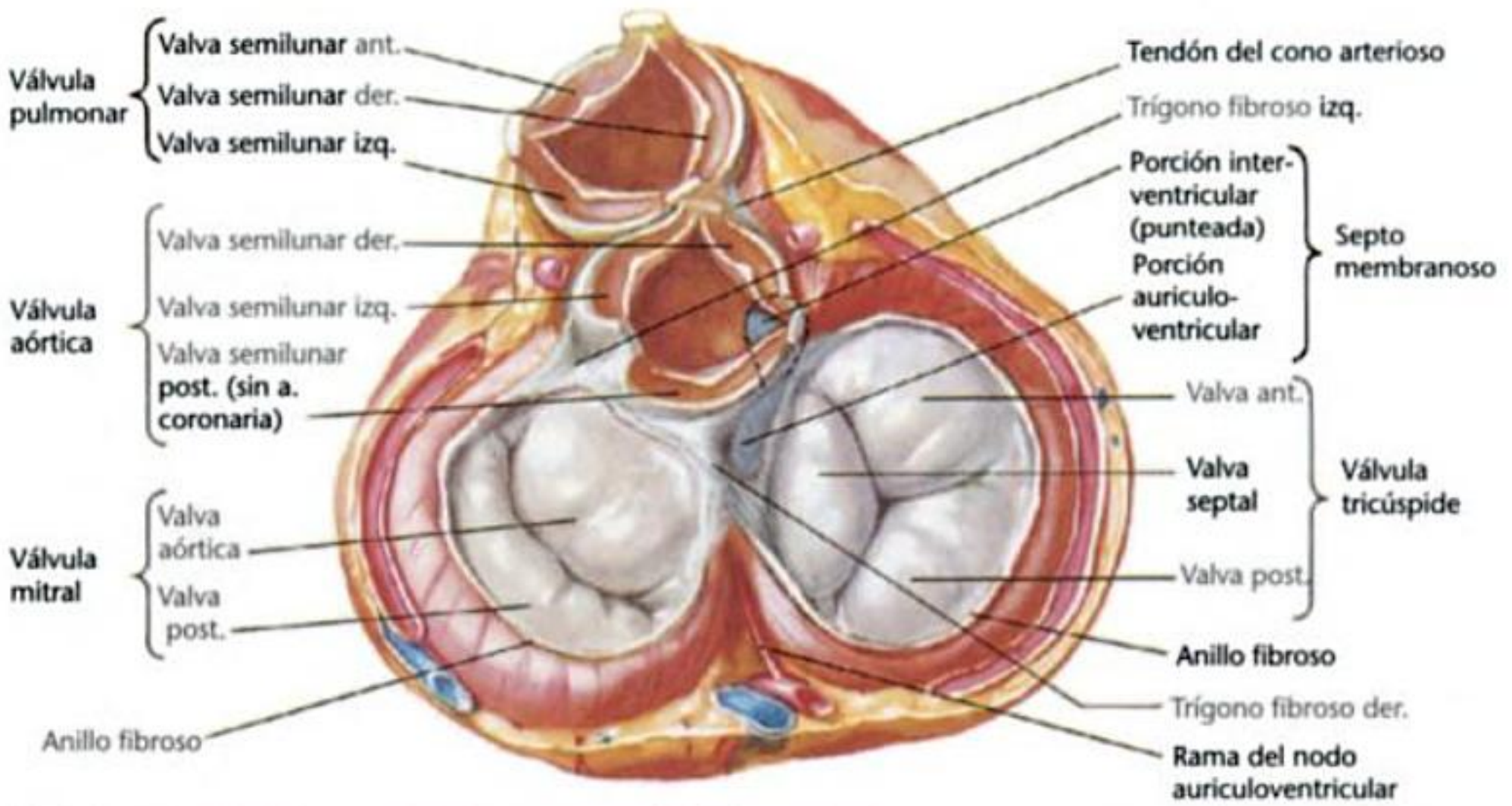
Las valvas de las válvulas semilunares son lisas y delgadas; en el centro de su borde libre existe un pequeño nódulo de tejido conjuntivo, el nódulo de Arancio (nódulo valvular semilunar). Desde éste se prolonga a cada lado un delgado borde en forma de semiluna, la llamada lúnula. Ésta suele estar perforada para la inserción de la valva en la pared vascular. No obstante, dado que al cerrarse las semilunas quedan totalmente unidas, la función valvular no se ve afectada por estas perforaciones.

Material protegido por derechos de autor



A. Diástole. Vista de la base ventricular una vez atraídas las aurículas

F. Netter M.D.



B. Sístole. Vista de la base ventricular una vez extraídas las aurículas

Material protegido por derechos de autor

Sistema de conducción específico de corazón

La conducción cardíaca y su coordinación se producen gracias a unas fibras musculares específicas, que deben tener distribución anatómica.

Pertenecen al tejido muscular específico del corazón:

- El nódulo sinusal.
- El nódulo auriculoventricular (nódulo AV).
- El fascículo de His.
- Sus ramas derecha izquierda (ramas de Tawara).
- Ramificaciones periféricas de dichas ramas: las fibras de Purkinje.

Independientemente de ello, el resto de células musculares cardíacas son capaces de generar un estímulo y conducirlo.

Nódulo sinusal. El nódulo sinusal se halla en la pared auricular derecha, cerca de la desembocadura de la v. cava superior. De la porción principal del nódulo sinusal salen fibras en sentido caudal hacia el nódulo AV, así como en sentido craneal, donde rodean dorsal y lateralmente la v. cava superior.

Nódulo AV. El nódulo AV se halla en el suelo de la aurícula derecha, inmediatamente antes de la desembocadura del seno coronario y por encima de la estructura valvular tricuspídea septal. En su porción encefálica se prolonga hacia las fibras miocárdicas de la aurícula y en las vías de conducción internodales. En la porción de la cola del nódulo AV, las fibras se unen al fascículo de His.

Fascículo de His. Discurre a lo largo del borde posterior del septo membranoso (v. pág. 6 y s.) hacia el septo membranoso ventricular. Se divide en una rama derecha y otra izquierda, que discurren por vía subendocárdica a lo largo de ambos lados del septo ventricular.

Ramas de Tawara. La rama *izquierda* **(B)** se subdivide nuevamente a su vez poco después de su origen. Sin embargo, tanto su longitud como grosor sufren amplias variaciones. Habitualmente surgen como un fascículo ancho procedente del haz de His, que se divide en dos ramas de mayor tamaño, una anterior y una posterior, que se extienden a través del septo ventricular izquierdo.

La rama *derecha* **(A)** se dirige al principio más hacia delante como prolongación del fascículo de His, antes de dividirse. Sus fibras discurren en parte en la banda moderadora **(A)** y en parte a nivel subendocárdico en la pared del ventrículo derecho.

Fibras de Purkinje. A un nivel más periférico, ambas ramas se dividen en las llamadas fibras de Purkinje, que constituyen un tejido subendocárdico y se distribuyen a través de las paredes ventriculares, finalizando directamente en el músculo contráctil.

Vías internodales

Entre el nódulo sinusal y el AV discurren las tres vías denominadas internodales del sistema específico de la conducción.

Vía internodal anterior. La vía internodal anterior se origina en la porción superior del nódulo sinusal, se extiende hacia la izquierda y se subdivide en dos ramas. Una de ellas se dirige en sentido dorsal y se ramifica en la aurícula izquierda. Las fibras específicas de esta rama se conocen también como haz de Bachmann **(A, B)**. La otra rama dibuja un arco hacia el nódulo AV, donde se une al resto de vías nodales.

Vía internodal media. La vía internodal media arranca de la superficie posterodorsal del nódulo sinusal hacia el nódulo AV. Se corresponde con el haz de Wenckebach.

Vía internodal posterior. La vía internodal posterior se extiende desde la porción de la cola del nódulo sinusal, a través de la cresta terminal, hasta el borde superior del nódulo AV.

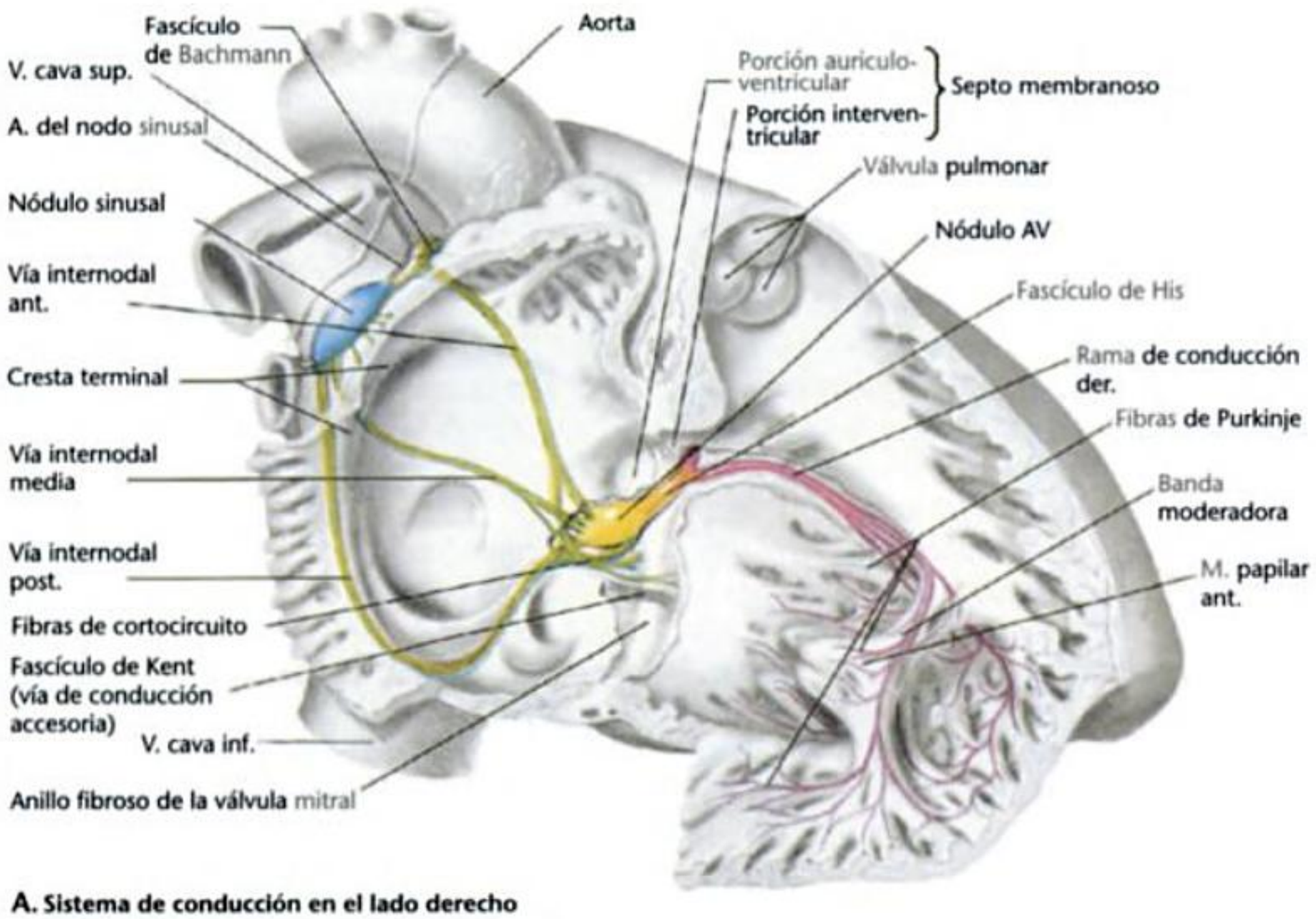
Vías aberrantes. Junto a los «puentes» normales de la musculatura específica entre aurículas y ventrículos existen además combinaciones aberrantes, como p. ej. el fascículo de Kent **(A)**. Se supone que éstas son responsables de excitaciones ventriculares, como las que se producen en el síndrome de Wolff-Parkinson-White (v. pág. 48).

Vascularización del sistema de conducción

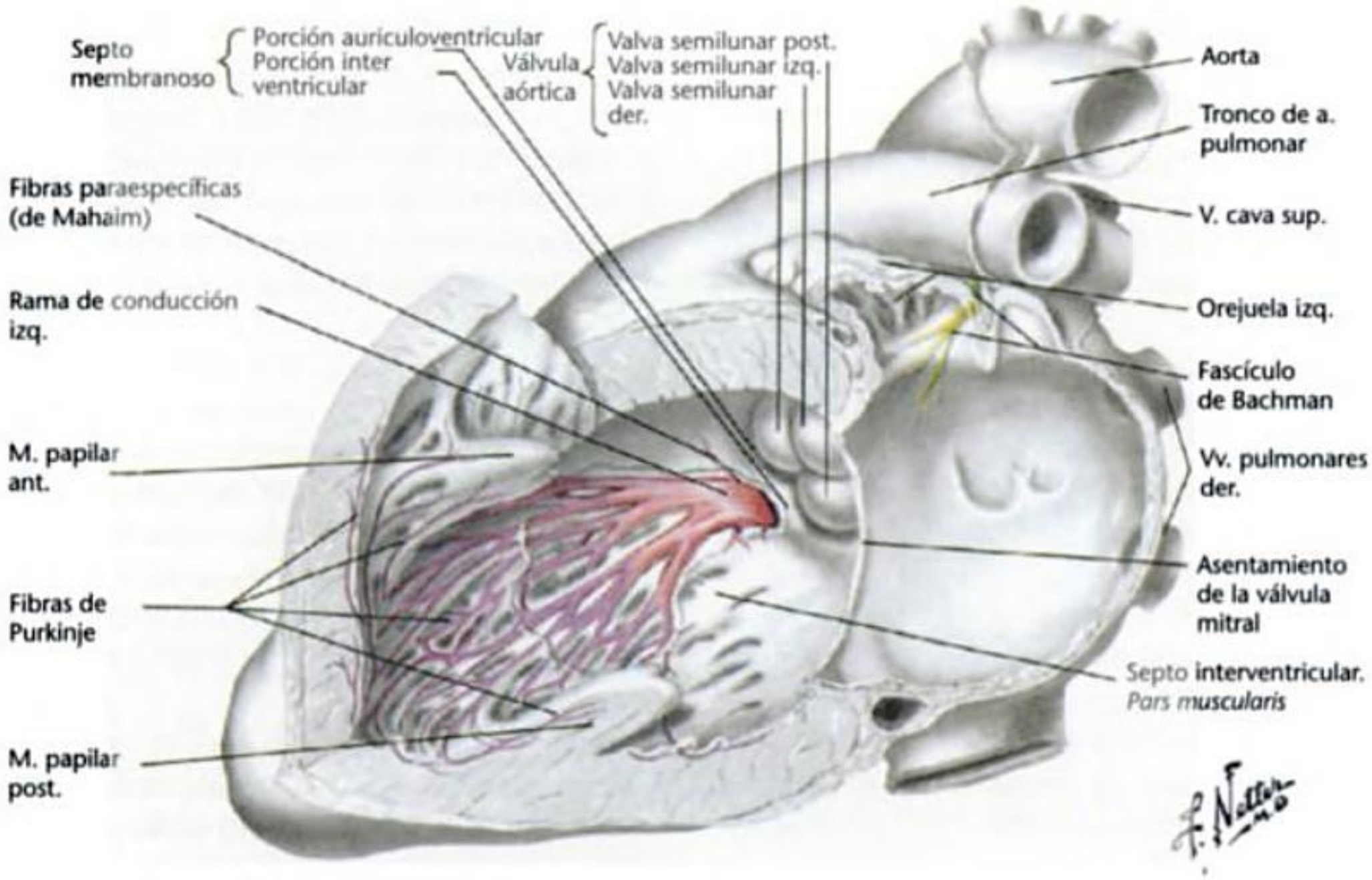
La irrigación arterial del nódulo sinusal corre a cargo de la a. central del nódulo sinusal, que lo rodea totalmente y que proporciona numerosas y pequeñas ramas que nutren el tejido nodal (v. pág. 12).

También el nódulo AV está en estrecha relación anatómica con su a. nutriente. Ésta puede ser excéntrica y muy ramificada.

Material protegido por derechos de autor



A. Sistema de conducción en el lado derecho



B. Sistema de conducción en el lado izquierdo

Material protegido por derechos de autor

Arterias del corazón

El corazón y las porciones proximales de los grandes vasos suelen estar irrigadas por dos a. coronarias.

Arteria coronaria izquierda. La a. coronaria izquierda nace en el borde superior del seno aórtico izquierdo (v. pág. 8) aproximadamente a la altura del borde libre de las valvas semilunares. Su tronco, de 0,5 a 2 cm de longitud, se divide en dos ramas y ocasionalmente en tres.

La rama interventricular anterior sigue el surco del mismo nombre (v. pág. 4) en dirección al vértice del corazón, estando sumergida en su mayor parte en la grasa cardíaca. Rodea la punta cardíaca por la derecha y tira hacia atrás de nuevo un corto trecho en sentido ascendente. La a. coronaria izquierda irriga a través de sus ramas la pared anterior limítrofe del ventrículo derecho. Aquí surgen anastomosis con las ramas de la a. coronaria derecha. Las ramas septales irrigan los dos tercios anteriores del septo y el septo apical, una rama generalmente más gruesa el septo medial, el fascículo de His y sus ramas, y a veces también el m. papilar anterior del ventrículo derecho. Otras ramas alimentan las porciones ventriculares anteroapicales y el m. papilar anterior (v. pág. 6). El m. papilar posterior izquierdo suele estar irrigado por ramas de las a. coronarias izquierda y derecha (v. más adelante).

La rama circunfleja discurre por el surco coronario izquierdo y se ramifica en:

- La pared lateral superior del ventrículo izquierdo.
- La aurícula izquierda.

Ocasionalmente alcanza el punto de cruce del surco interventricular posterior con el surco coronario (cruz del corazón), asumiendo la irrigación de todo el ventrículo izquierdo y del septo ventricular, junto con la a. coronaria derecha.

Arteria coronaria derecha. La a. coronaria derecha nace en el seno aórtico o en la válvula semilunar anterior aórtica y discurre por el tejido graso en el surco coronario derecho. Casi siempre alcanza la cruz del corazón. A través de diversas ramas irriga la pared anterior del ventrículo derecho. Una rama de mayor tamaño sigue el borde agudo (v. pág. 5), y otra desciende por el surco longitudinal posterior, aunque no llega a alcanzar la punta cardíaca. Ambas ramas proporcionan otras más pequeñas que alimentan la cara diafragmática del ventrículo derecho. El tronco de la a. sobrepasa la cruz del corazón, lo que porporciona una rama para el nódulo AV y desemboca, tras numerosas ramificaciones, en la pared del ventrículo izquierdo.

Así, el lugar de origen de la a. coronaria derecha es también lugar de origen de la a. del nódulo sinusal (**A**; v. pág. 10); sin embargo, en aproximadamente el 40 % de los casos ésta se origina a partir de la a. coronaria izquierda.

Variaciones vasculares

Las anomalías anatómicas de las aa. coronarias son muy frecuentes.

En alrededor del 67 % de casos la a. coronaria derecha es dominante. Ésta sobrepasa la cruz de corazón e irriga una porción de la pared ventricular izquierda, así como el septo ventricular. Por contra, en el 15 % de los casos la dominante es la a. coronaria izquierda. En estos casos, es la rama circunfleja la que sobrepasa la cruz del corazón, en cuyo caso proporciona la rama interventricular posterior, irrigando la totalidad del ventrículo izquierdo, el septo ventricular y una porción de la pared ventricular derecha. En aproximadamente el 18 % de los casos ambas aa. coronarias alcanzan la cruz del corazón; entonces se habla de una dominancia equilibrada de ambas arterias.

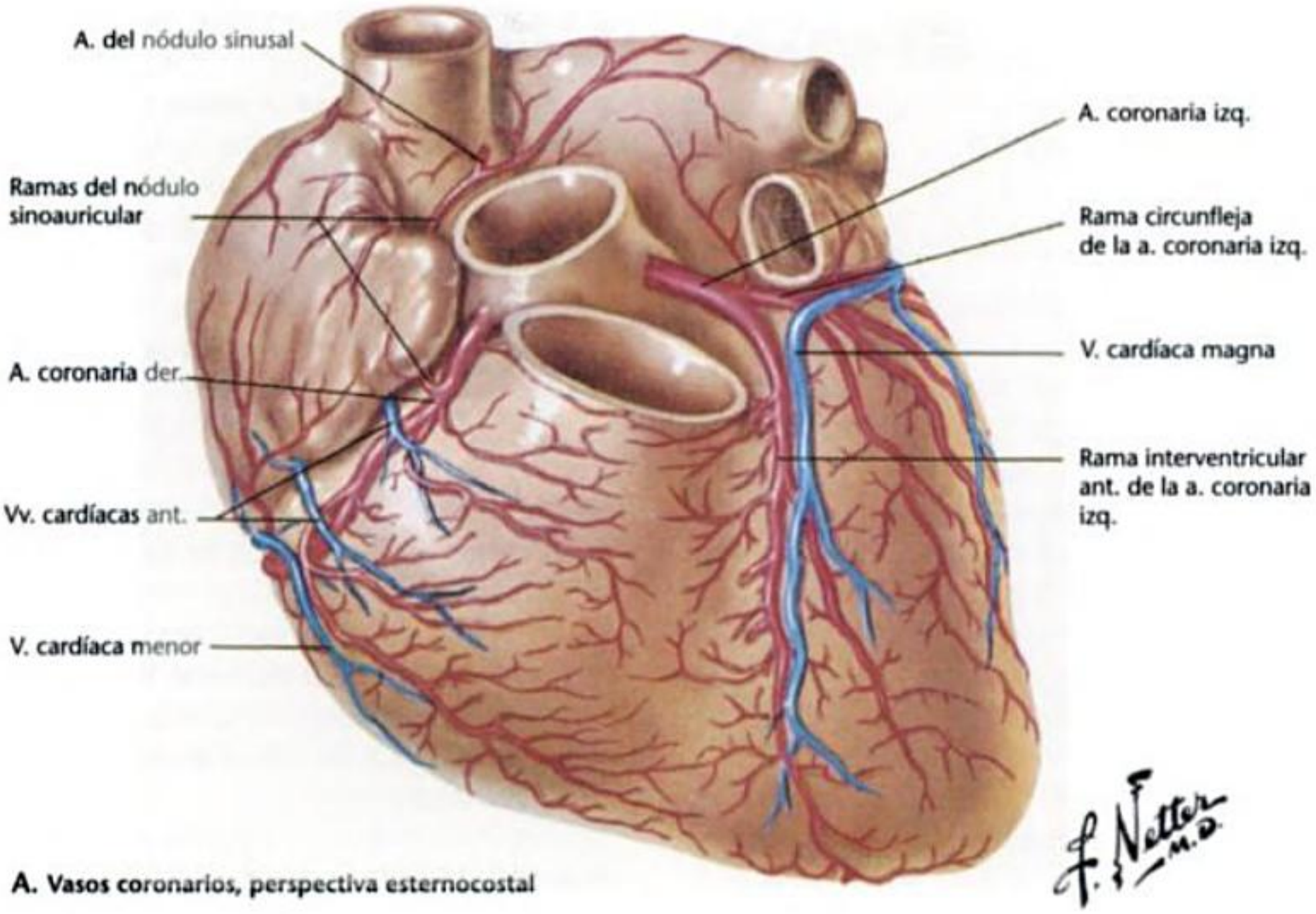
No es infrecuente la ausencia de la rama interventricular posterior. En este caso una o ambas aa. coronarias proporcionan varias ramas a nivel del surco interventricular posterior para el septo dorsal.

Venas cardíacas

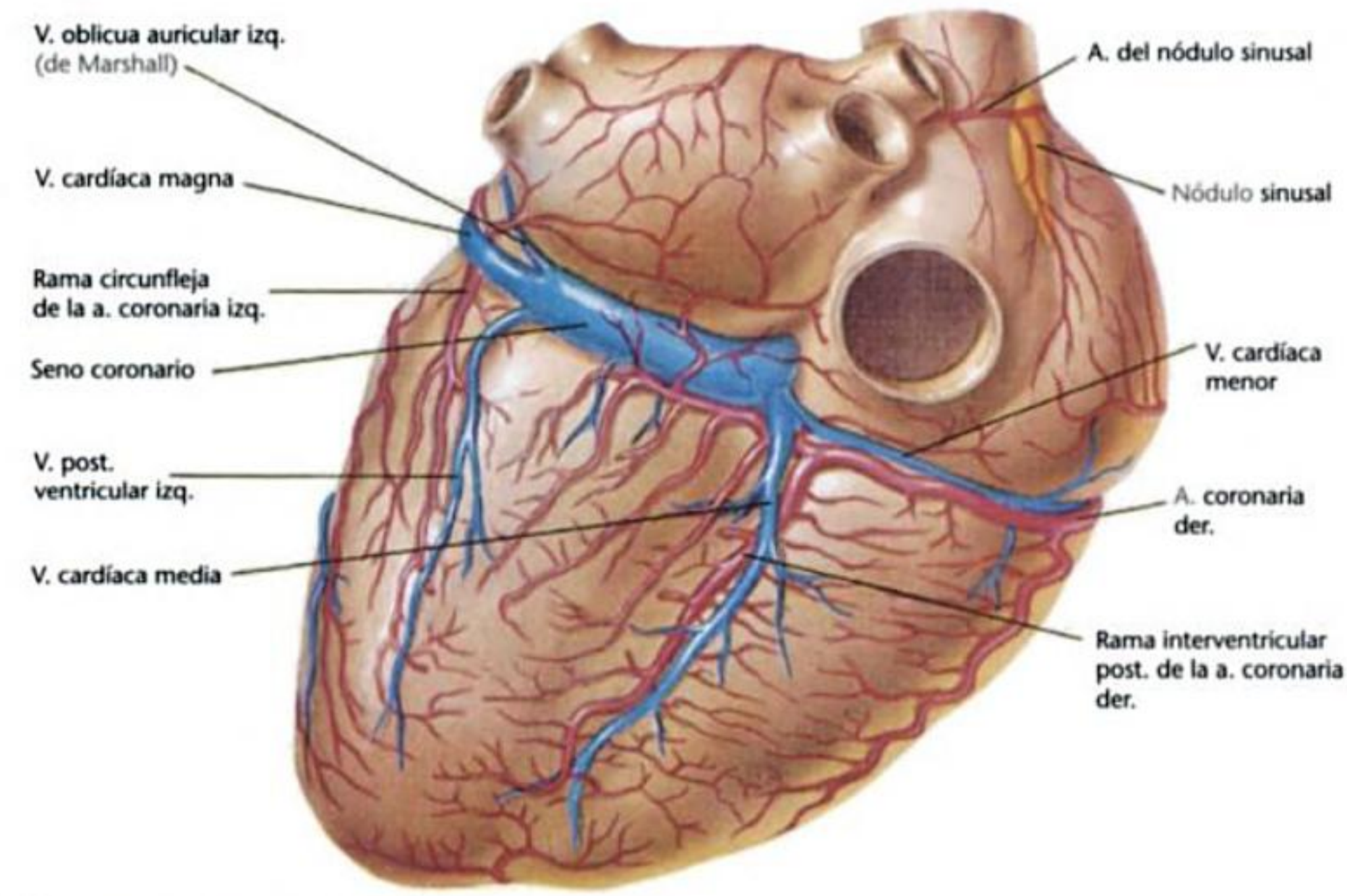
La mayoría de las vv. coronarias desembocan en el seno coronario. Las de mayor tamaño son la v. cardíaca magna y la v. ventricular posterior izquierda **(B)**. Éstas presentan a menudos válvulas semilunares simples o dobles en sus desembocaduras. La v. oblicua auricular izquierda (de Marshall) desemboca sin válvulas en el seno.

La v. cardíaca parva desemboca de forma facultativa directamente en la aurícula derecha, en tanto que las vv. cardíacas anteriores lo hacen de forma obligada.

Material protegido por derechos de autor



A. Vasos coronarios, perspectiva esternocostal



B. Vasos coronarios, perspectiva diafragmática

Cardiología

Material protegido por derechos de autor

El corazón está inervado por fibras nerviosas simpáticas y parasimpáticas, que en su mayoría proceden de la región del cuello. Tanto las ramas procedentes del ganglio cervical como las de los ganglios de la cadena limítrofe craneotorácica alcanzan el corazón sin sinapsis. Se unen en el plexo cardíaco y finalmente se dirigen hacia la pared cardíaca.

Nervios cardíacos y plexos nerviosos

Los nervios cardíacos cervicales son:

- El n. cardíaco cervical superior procedente del ganglio cervical superior.
- El n. cardíaco cervical medio (a menudo el n. cervical del cuello de mayor tamaño), que está compuesto por fibras del ganglio cervical medio y por fibras vertebrales del tronco simpático.
- Los nn. cardíacos cervicales inferiores, cuyas fibras proceden del ganglio estrellado y del asa subclavia, y que a veces tienen conexiones con los nn. frénicos.
- Los nn. cardíacos simpáticos torácicos, que proceden de las cadenas ganglionares limítrofes craneotorácicas.
- Las ramas parasimpáticas (ramas del vago) que varían en tamaño y número, entre las que distinguimos los nn. cardíacos cervical superior, cervical inferior y torácico.

En la inervación cardíaca discurren conjuntamente fibras simpáticas y parasimpáticas y envuelven o acompañan a derecha e izquierda a las aa. coronarias y a sus ramas. La inervación discurre entre la cara cóncava del cayado aórtico y la bifurcación traqueal. En una porción preaórtica del plexo situada sobre la aorta ascendente existen varios ganglios, en los que tienen sus sinapsis las fibras parasimpáticas. Más allá, en el tejido subendocárdico auricular, existen pequeñas acumulaciones de células parasimpáticas (los llamados ganglios cardíacos) a lo largo del surco coronario y en las raíces de los grandes vasos; sobre los ventrículos éstos son escasos.

Fibras simpáticas y parasimpáticas

Las ramas nerviosas cardíacas simpáticas y parasimpáticas tienen fibras tanto aferentes como eferentes.

Aferentes. A través de las aferentes se transportan los impulsos de diferentes receptores cardíacos y entrelazados terminales hacia el SNC, procedentes sobre todo del endocardio de la región valvular y de la del septo auricular. Ello tiene lugar por un lado a través de fibras nerviosas cardíacas *simpáticas,* que conducen el impulso a la médula espinal (sinapsis en los ganglios auriculares dorsales de los nervios espinales torácicos 4-5), y por otra a través de las ramas *parasimpáticas,* que alcanzan los núcleos de la médula oblonga (sinapsis en los ganglios parasimpáticos inferiores).

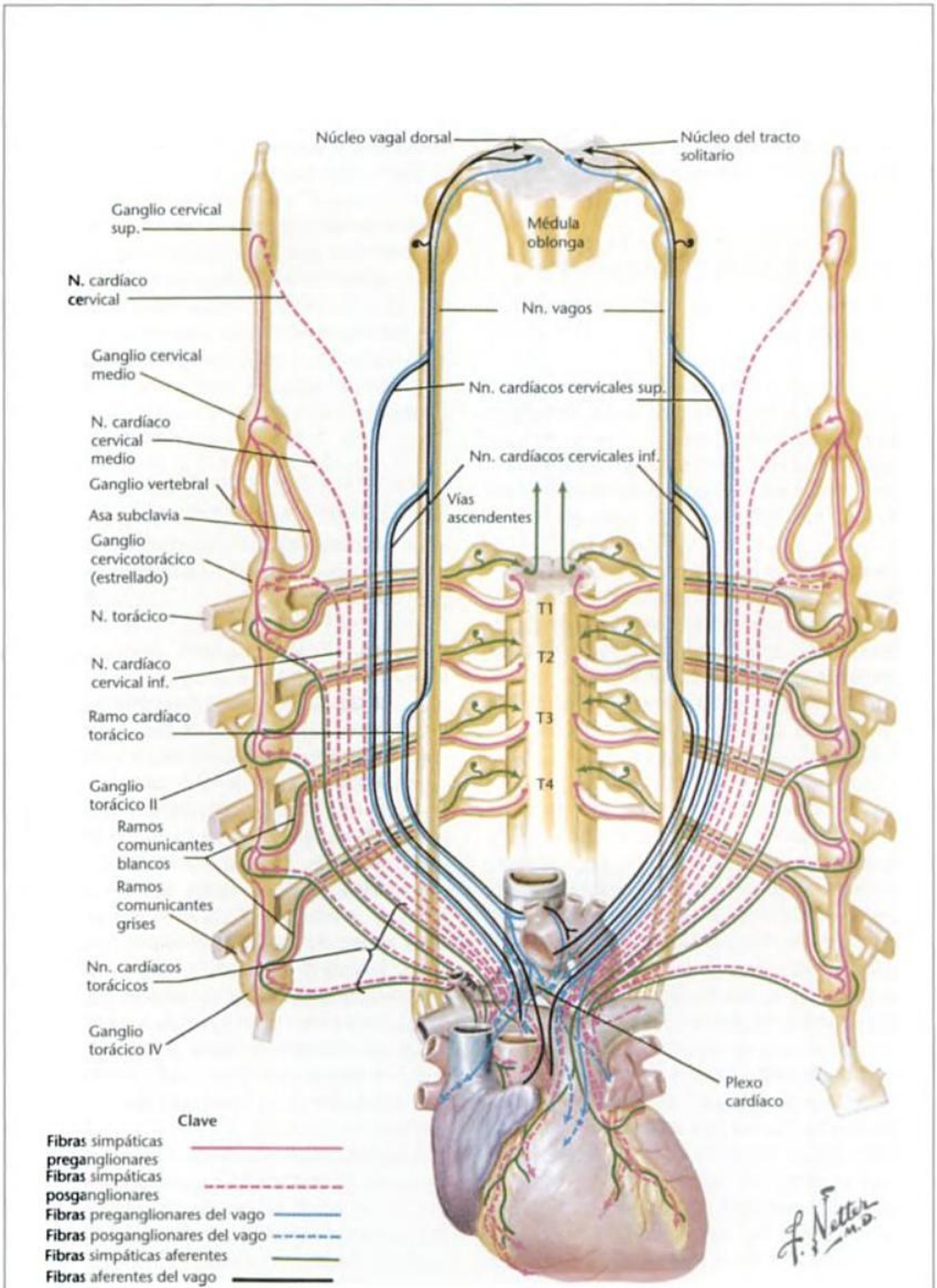
Las fibras parasimpáticas aferentes del corazón y de los grandes vasos participan en los reflejos, que inhiben la actividad cardíaca. Éstas pueden discurrir a través de las ramas cardíacas de los nervios laríngeos. Las fibras aferentes del pericardio conducen las aferencias del epicardio incluso principalmente a través de los nervios frénicos.

Eferentes. Las fibras eferentes discurren de forma opuesta a las aferentes.

En el caso de las fibras parasimpáticas preganglionares se trata de axones de células de los núcleos dorsales del vago; su sinapsis se produce en el plexo cardíaco o en los ganglios cardíacos.

Las fibras simpáticas preganglionares son axones de la sustancia gris lateral de los segmentos 4 y 5 de la médula espinal superior. Abandonan el canal medular espinal dentro de los nn. espinales, y salen en forma de ramas que comunican y alcanzan los ganglios del tronco simpático. Una porción de estas fibras realiza la sinapsis a este nivel; estos axones arrancan en forma de nn. cardíacos torácicos del tronco simpático hasta alcanzar el corazón. El resto de fibras asciende por el tronco simpático y forma, junto con células del ganglio cervical superior y medio, sinapsis vertebrales. Las fibras posganglionares alcanzan entonces el corazón en forma de ramas cardíacas de estos ganglios.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Adaptación del corazón a los requisitos circulatorios del organismo

Para el mantenimiento del metabolismo, todo órgano debe recibir el aporte sanguíneo suficiente. Por ello el corazón adapta su contractilidad de forma continua a las cambiantes necesidades del organismo.

Aumento de la contractilidad cardíaca

Si es preciso puede aumentarse la contractilidad cardíaca mediante:

- Aceleración de la velocidad de contracción.
- Aumento de la fuerza de contracción. (Puede ser consecuencia de la siguiente.)
- Una modificación del metabolismo miocárdico.
- Una distensión de las fibras miocárdicas o un aumento de su longitud o tensión en reposo.

Al tratarse de un músculo estriado, el corazón reacciona de forma inmediata a un aumento de la distensión en reposo con un aumento de la fuerza de contracción. Ello puede variar según sea la reacción ante determinados cambios metabólicos:

El estado metabólico del miocardio depende del flujo coronario y, por tanto, de la velocidad del aporte de oxígeno y de sustancias nutritivas, así como de la eliminación de CO_2 y de productos metabólicos. Si el flujo coronario aumenta, el corazón se contrae con mayor fuerza a igualdad de estado de distensión en reposo o de tensión inicial, y viceversa. Por lo tanto, la contractilidad cardíaca disminuye si el flujo del miocardio es insuficiente. Este mecanismo también desempeña un importante papel en todas las situaciones de modificación de la perfusión (p. ej., en la arterioesclerosis coronaria o en estados de shock con disminución brusca de la presión de perfusión en las coronarias). A diferencia de la reacción inmediata del corazón ante modificaciones del estado de distensión en reposo o de longitud de las fibras, la reacción ante las variaciones de perfusión sólo se desarrolla de forma lenta. Ambos mecanismos están sin embargo estrechamente relacionados: si el miocardio está distendido, la magnitud de la tensión de contracción depende siempre del estado metabólico, lo que está relacionado con la presión de perfusión.

Dilatación de los vasos coronarios. Son diversos los factores responsables de la dilatación de los vasos coronarios:

- Liberación de productos de desecho del metabolismo del miocardio.
- Acción directa de las catecolaminas liberadas a nivel de las terminaciones nerviosas simpáticas.
- Acción de las catecolaminas de la médula suprarrenal, que acceden a través de la sangre al corazón (v. pág. 17).

Acción de las catecolaminas. La adrenalina y la noradrenalina aumentan notablemente la tensión y contractilidad del miocardio a igualdad de condiciones. Esta acción no se limita al plano celular, sino que también condiciona de forma indirecta una dilatación de los vasos coronarios. La acción de las catecolaminas se establece también de forma lenta y continuada.

Mecanismos ante la modificación de la frecuencia cardíaca

La aceleración de la frecuencia cardíaca sólo provoca un aumento efectivo de la contractilidad cardíaca si el volumen sistólico no disminuye demasiado. Cuanto mayor sea la frecuencia, más breve será la diástole y con ello la fase de la acción cardíaca, en la que los ventrículos se llenan de sangre; el volumen sistólico también se reduce. Por lo tanto, en una persona no entrenada, el aumento de la frecuencia cardíaca por sí solo no puede aumentar tanto el volumen minuto cardíaco como para satisfacer las exigencias de un trabajo muscular intenso: no es raro que el organismo precise hasta diez veces el volumen en reposo, en tanto que si se aumenta la frecuencia cardíaca sólo se puede alcanzar en el hombre sano no entrenado hasta dos a tres veces el valor en reposo. El límite está en una frecuencia cardíaca de no más de 180-200 lat./min. En caso de necesidad deberá aumentar el volumen sistólico. Ello se logra mediante una mayor fuerza de contracción, ya que normalmente se eyecta el 50-60 % del contenido ventricular por sístole; mediante una contracción más fuerte puede eyectarse también un mayor volumen.

Estos mecanismos permiten al individuo entrenado niveles de contractilidad superiores al del no entrenado: el entrenamiento regular permite una menor frecuencia en reposo al aumentar de forma permanente el volumen sistólico. Por ello, con una frecuencia en reposo de sólo 40 lat./min es posible un aumento de hasta cinco veces el valor de partida, antes de que el tiempo de llenado ventricular comience a reducirse y se comprometa el volumen sistólico.

Material protegido por derechos de autor

Otros mecanismos de regulación

Junto a los mecanismos anteriormente mencionados, pueden ejercer una notable influencia sobre la capacidad de adaptación del corazón diversas variaciones de los niveles hormonales, electrolíticos y del pH.

Regulación neural de la función cardíaca

En la inervación del corazón participan tanto fibras simpáticas como parasimpáticas (v. pág. 14).

La regulación de la frecuencia cardíaca se produce esencialmente a través de los llamados reflejos de los barorreceptores y de las fibras nerviosas aferentes. Los barorreceptores a nivel del seno carotídeo y de la aorta, así como otros receptores de presión, forman la rama aferente de un arco reflejo sobre las vías eferentes del vago y del simpático, a través del n. glosofaríngeo (IX par craneal) y del n. vago (X par craneal).

Acción simpática. La estimulación de las fibras simpáticas eferentes produce:

- Aceleración de la frecuencia cardíaca.
- Aumento de la contractilidad cardíaca.
- Dilatación de las aa. coronarias.

Ello tiene lugar por estimulación de los β-receptores, a través de una liberación de noradrenalina en las terminaciones nerviosas.

La estimulación simpática también tiene una acción cronotropa positiva (aumento de la frecuencia cardíaca) e inotropa positiva (aumento de la fuerza de contracción; v. también pág. 16).

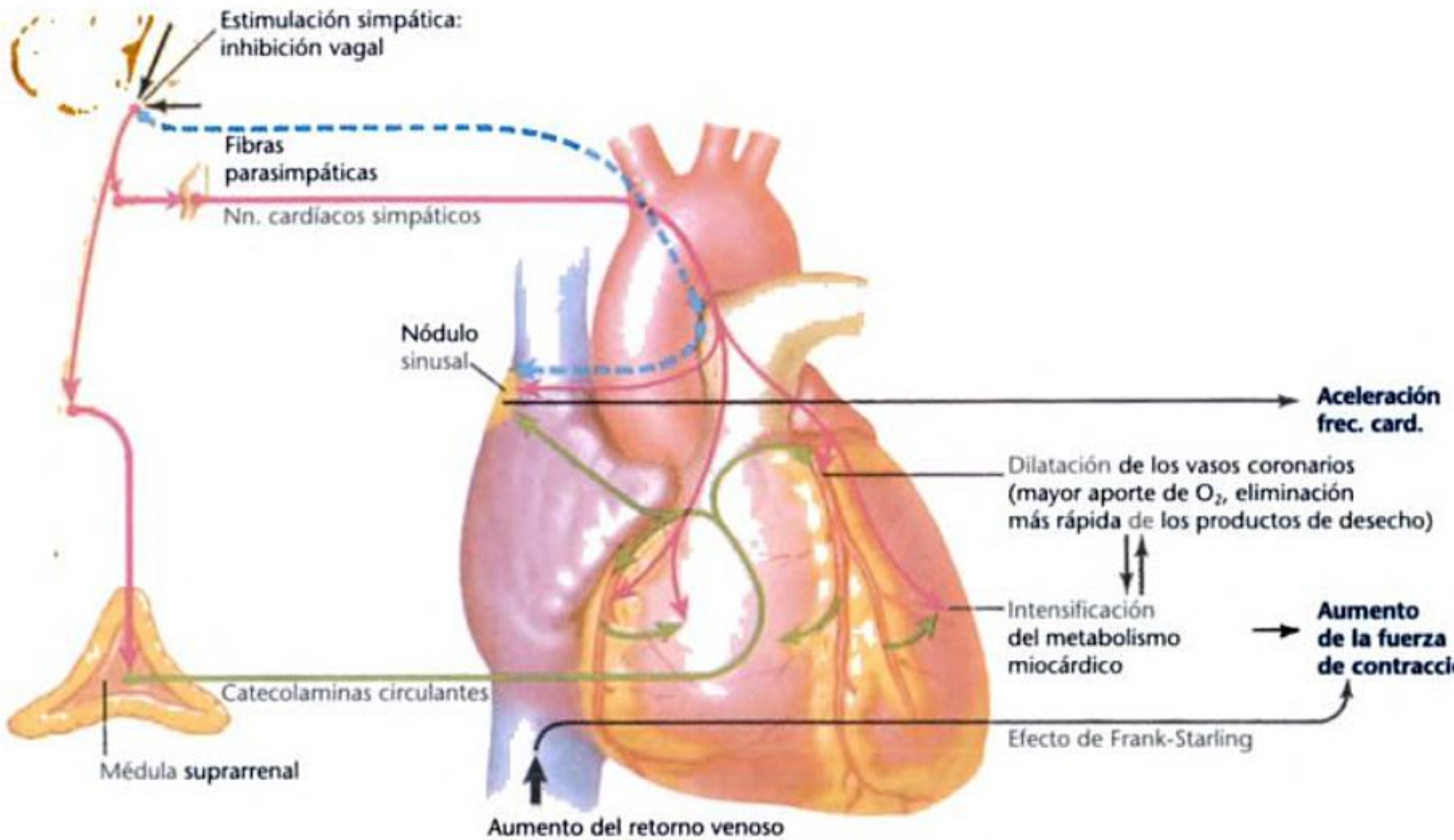
Acción parasimpática. Las fibras parasimpáticas se dirigen fundamentalmente hacia el nódulo sinusal y el nódulo auriculoventricular (nódulo AV, v. pág. 10): su estimulación produce liberación de acetilcolina en las terminaciones nerviosas. La función del corazón se ve ante ello normalmente inhibida, es decir, que una estimulación de las fibras del vago tiene una acción *cronotropa negativa,* enlenteciéndose en el nódulo AV la transmisión del estímulo. Una vagotomía bilateral produciría de forma correspondiente un aumento de la frecuencia cardíaca.

La estimulación del vago también puede producir una acción *inotrópica negativa,* es decir, enlentecer la actividad cardíaca. Sin embargo, en un estado circulatorio intacto ello se ve compensado mediante un aumento del llenado ventricular como consecuencia del alargamiento de la fase de llenado diastólica.

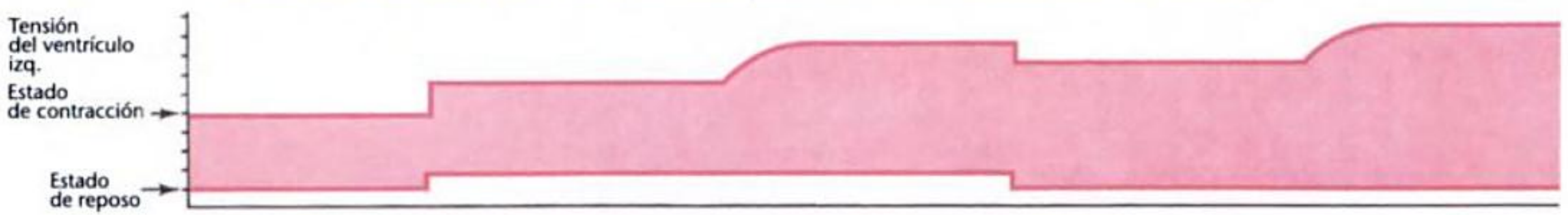
Regulación humoral de la función cardíaca

En caso de denervación completa del corazón, se pierde sólo parcialmente su capacidad de adaptación a sobrecargas variables, ya que reacciona (si bien de una forma más lenta y menos diferenciada) ante influencias humorales. Un ejemplo típico lo constituye su reacción ante la liberación de catecolaminas de la médula suprarrenal. Las catecolaminas circulan en sangre y alcanzan así la musculatura cardíaca. Este mecanismo secundario puede sustituir los mecanismos primarios en la regulación de la frecuencia cardíaca.

Material protegido por derechos de autor

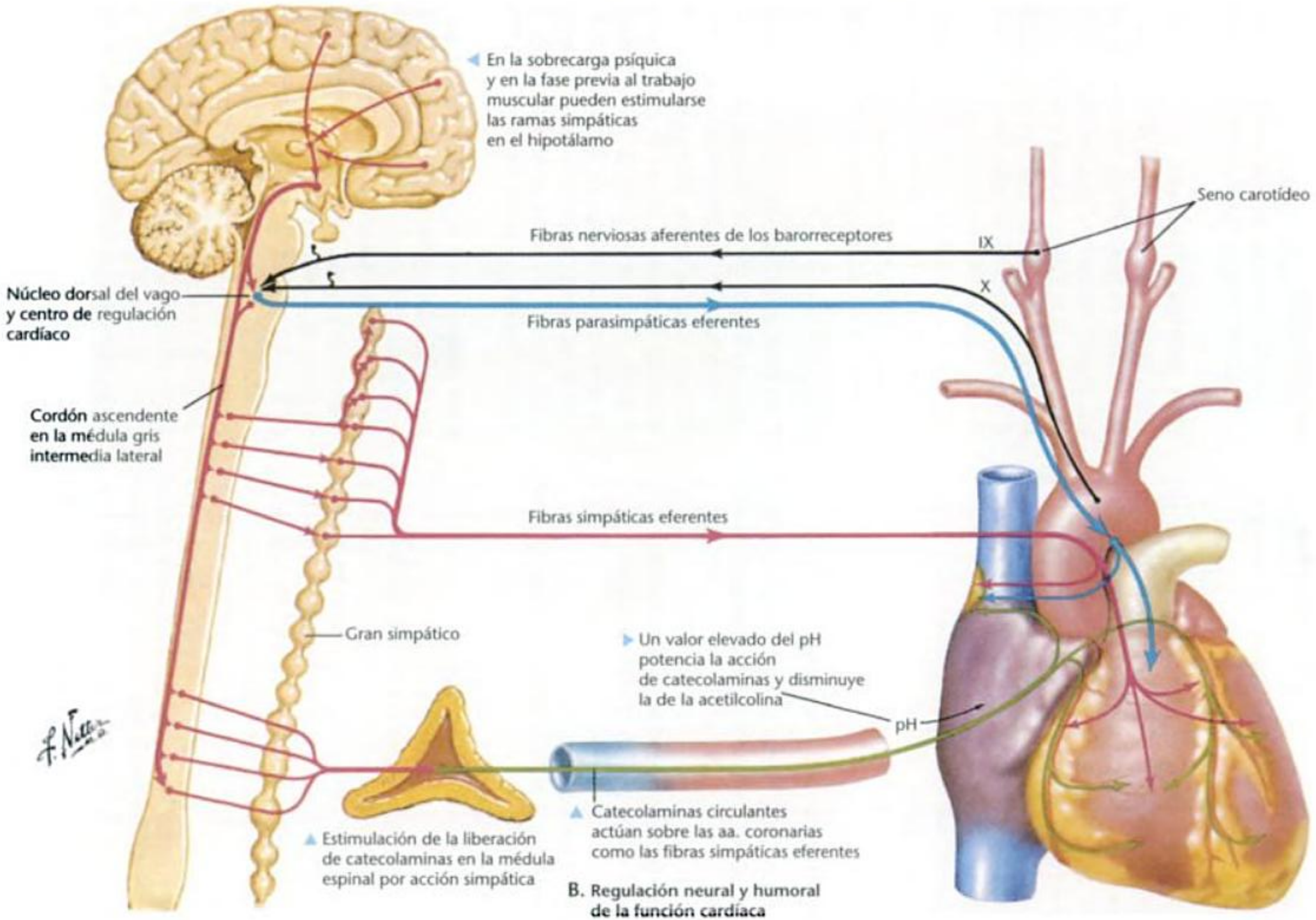


Influencia de la tensión en reposo, del flujo coronario y de la noradrenalina sobre la contracción miocárdica



A. Adaptación de la contracción del corazón a las necesidades circulatorias del organismo — **Aumento de la tensión en reposo** — **Aumento del flujo coronario** — **Disminución de la tensión en reposo** — **Perfusión de noradrenalina**

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Aparte de la anamnesis, en el diagnóstico cardiológico resulta esencial una detenida exploración corporal antes de proceder a cualquier otro estudio con aparatos o de carácter invasivo. La auscultación reviste una gran importancia, por lo que es necesario un buen entrenamiento auscultatorio. La exploración física comprende:

- *Inspección:* estado general, estado nutricional, coloración de piel y mucosas (cianosis, palidez, ictericia, telangiectasias, nódulos de Osler en las yemas de los dedos), forma del tórax, respiración (disnea, tipo de respiración, frecuencia respiratoria), edema, ingurgitación yugular.
- *Percusión:* pulmonar (p. ej., derrame pleural), matidez cardíaca.
- *Palpación:* pulso arterial, tamaño hepático, palpación de la punta, frémito.
- *Auscultación:* pulmones, corazón.

Procedimiento de la auscultación

La auscultación se realiza mediante el estetoscopio, y en determinadas condiciones sin ayuda técnica especial.

Posición para la auscultación. Determinadas posiciones del cuerpo pueden resultar ventajosas:

- Posición erecta.
- Posición con la parte superior del cuerpo inclinado hacia delante **(A)**.
- Decúbito supino **(B)**.
- Decúbito lateral izquierdo **(C)**.

En la primera, segunda y cuarta posiciones, el vértice del corazón se acerca a la pared torácica, de manera que se pueden auscultar mejor los tonos y ruidos cardíacos que corresponden a la válvula mitral o al ventrículo izquierdo. En decúbito lateral izquierdo se produce taquicardia, de modo que se oye con más claridad el retumbo característico de la estenosis mitral. Si se coloca la parte superior del cuerpo inclinada hacia delante, se facilita la auscultación de los tonos aórticos diastólicos, mientras que los ruidos correspondientes a las válvulas pulmonar y tricúspide se auscultan mejor en decúbito supino.

Focos de auscultación

Distribución. Existen diferentes posibilidades de clasificación de los focos de auscultacion:

- Habitualmente se clasifican en cuatro focos, correspondientes a las válvulas mitral, tricúspide, aórtica y pulmonar.
- Otro método consiste en dividirlos en 7 (v. pág. 22): ventricular izquierdo, ventricular derecho, auricular izquierdo, auricular derecho, aórtico y pulmonar, así como otro correspondiente a la aorta descendente.

Foco ventricular izquierdo. Es en la región del vértice del corazón (foco mitral) donde pueden apreciarse mejor los ruidos en las valvulopatías mitrales, así como los ritmos de galope ventricular izquierdo o auricular y la porción aórtica del segundo tono cardíaco. Aquí se auscultan también con gran precisión las valvulopatías aórticas, así como sobre una mayor superficie correspondiente a la totalidad del ventrículo izquierdo (punta cardíaca hasta el 4/5 espacio intercostal [EIC] en la región medial y lateral hasta la línea axilar media). En casos de hipertrofia ventricular, el sonido se desplaza todavía más hacia la izquierda o la derecha.

Foco ventricular derecho. Esta zona se corresponde con el foco de la válvula tricúspide de la clasificación en cuatro focos (v. anteriormente). Aquí se auscultan de forma ideal los ruidos correspondientes a las valvulopatías tricuspídeas, ritmos de galope ventricular derecho y auricular, así como los ruidos de insuficiencia pulmonar y de defectos del septo ventricular. En el caso de ventrículos de tamaño normal, el foco se extiende desde la porción esternal caudal hasta 2-4 cm a ambos lados del esternón a nivel del 4/5 EIC.

Foco aórtico. Los ruidos de las valvulopatías aórticas se auscultan generalmente bien en el 3 EIC izquierdo *(foco de Erb);* sin embargo, cuando la aorta ascendente está dilatada, la exploración permite hallazgos más precisos sobre el 2 EIC derecho. El foco aórtico alcanza tanto la raíz aórtica como una parte de la aorta ascendente. Aparte de los ruidos de las valvulopatías aórticas, aquí puede auscultarse mejor el componente aórtico del segundo tono cardíaco, los ruidos que realiza la corriente sanguínea y el ruido de dilatación aórtica.

Foco pulmonar. Área de la a. pulmonar. Aquí se oyen mejor los ruidos de las valvulopatías pulmonares, los ruidos que realiza la corriente sanguínea, el componente pulmonar del segundo tono y el ruido que provoca la persistencia del conducto arterioso. Este foco alcanza hasta el 2 EIC la línea esternal izquierda, en sentido craneal hasta la clavícula y en sentido caudal hasta el 3 EIC izquierdo.

Material protegido por derechos de autor

A. Posición sentada con la parte superior del cuerpo inclinada hacia delante

B. Decúbito supino

C. Decúbito lateral izquierdo

Material protegido por derechos de autor

Auscultación: tonos cardíacos

El primer tono cardíaco (tono de contracción al principio de la sístole) se ausculta mejor principalmente sobre el área ventricular izquierda **(A)**, mientras que el segundo tono cardíaco (el llamado tono de cierre valvular al final de la sístole) se ausculta sobre los focos aórtico y pulmonar **(A)**. En tanto que el primer tono cardíaco es más largo y grave, el segundo es más corto y agudo.

Primer tono cardíaco. En jóvenes y adultos sanos, el primer tono cardíaco no puede estar desdoblado de forma fisiológica, lo que resulta más apreciable a nivel del 3 EIC izquierdo. Éste está:

- *Atenuado* en la miocarditis, infarto de miocardio, fibrosis miocárdica, hipotiroidismo, insuficiencia mitral y aórtica, y en la pericarditis con derrame.
- *Aumentado* en la estenosis mitral, hipertensión arterial e hipertiroidismo.

Segundo tono cardíaco. En la infancia y juventud se suele desdoblar en la inspiración, auscultándose de forma óptima en el foco de Erb. El componente *aórtico* del segundo tono es:

- *Más fuerte* en la hipertensión arterial, coartación aórtica y aortitis.
- *Más débil* en la estenosis aórtica. También puede retrasarse y con ello auscultarse después del componente pulmonar *(desdoblamiento paradójico)*.

El componente *pulmonar* se vuelve:

- *Más fuerte* en la hipertensión arterial pulmonar.
- *Más débil* en la estenosis pulmonar. Ésta conduce en ocasiones a un retraso del cierre de la pulmonar.

El segundo tono cardíaco se puede retrasar también en casos de sobrecarga derecha o en el bloqueo de la rama derecha; se produce un *desdoblamiento fijo* con un intervalo de retraso. Por contra, en el bloqueo de la rama izquierda con retraso del cierre valvular aórtico, da lugar a un *desdoblamiento paradójico* del segundo tono (v. anteriormente).

Tercer tono cardíaco. En la infancia y juventud es fisiológico, aunque en el adulto es patológico. Generalmente se debe a una sobrecarga ventricular, miocarditis, taquicardia o insuficiencia cardíaca en los focos ventricular izquierdo o derecho.

Cuarto tono cardíaco (tono auricular). En el corazón sano es desconocido. Se presenta en forma de *galope auricular* en casos de sobrecarga ventricular, miocarditis, taquicardia, flúter auricular, bloqueo AV, obstrucciones en el foco ventricular izquierdo o (más frecuente) derecho.

Clics. Los llamados clics de eyección suelen auscultarse cuando en casos de dilatación de la a. aorta o la a. pulmonar subyace una estenosis de la válvula aórtica o pulmonar.

Chasquidos. El chasquido de apertura mitral se ausculta cuando existe estenosis mitral o sobrecarga del corazón izquierdo (insuficiencia mitral, persistencia del *ductus* arterioso); la presencia de un chasquido de apertura tricuspídea indica una válvula estenosada, aunque también se da en la insuficiencia valvular, así como en los defectos del septo.

Auscultación: ruidos cardíacos

Las *válvulas AV insuficientes* provocan generalmente ruidos decrecientes o, en ocasiones, holosistólicos, en forma de soplo o bien de carácter más rugoso y de baja intensidad. Los ruidos tricuspídeos son más fuertes en inspiración, mientras que los ruidos mitrales **(D)** son más débiles.

En las *estenosis de las válvulas AV* es típico auscultar un retumbo de baja frecuencia, que en la fase presistólica es más alto y de mayor intensidad. También en inspiración está aumentada su intensidad.

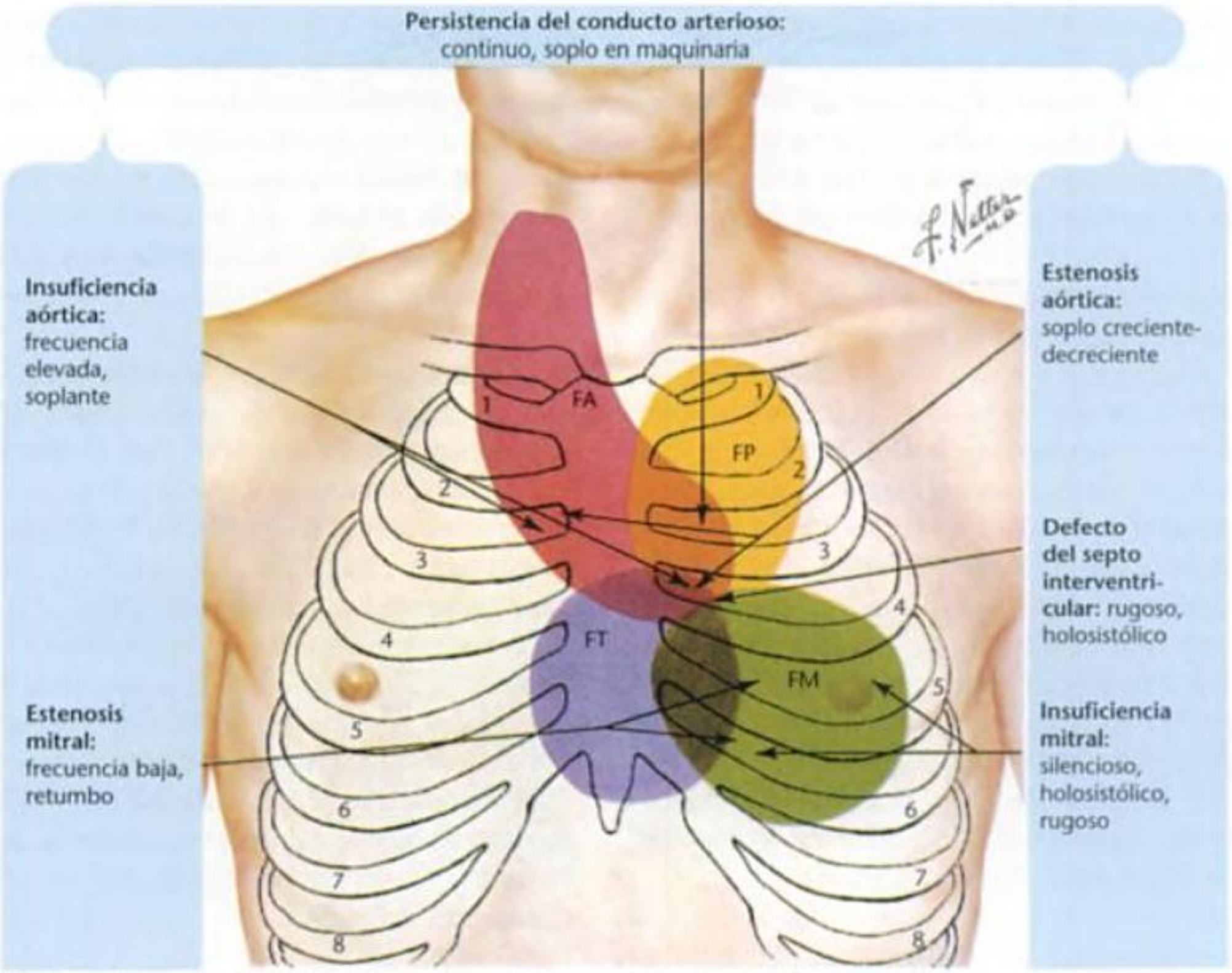
El ruido de regurgitación en la *insuficiencia valvular semilunar* tiene un carácter decreciente, soplante de baja intensidad y de tono alto.

Los ruidos causados por *estenosis de las válvulas semilunares* son más altos que otros ruidos cardíacos. Al ruido creciente-decreciente que aparece poco después del primer tono cardíaco y que finaliza antes del segundo, le precede a menudo un clic de eyección. Éste es de mayor intensidad en las estenosis aórticas **(A)**.

En los *defectos del septo ventricular* se ausculta un ruido holosistólico que se percibe de forma óptima en el foco ventricular derecho **(A)**. En la *persistencia del conducto arterioso* (de Botal) se ausculta un ruido continuo hacia el final de la sístole y al principio de la diástole.

Roce. Los roces pueden aparecer en diversos puntos. Suelen auscultarse entre la sístole y la diástole *(roce pericárdico)*, produciéndose un sonido como el que se produce al frotar el cuero nuevo entre sí.

Material protegido por derechos de autor

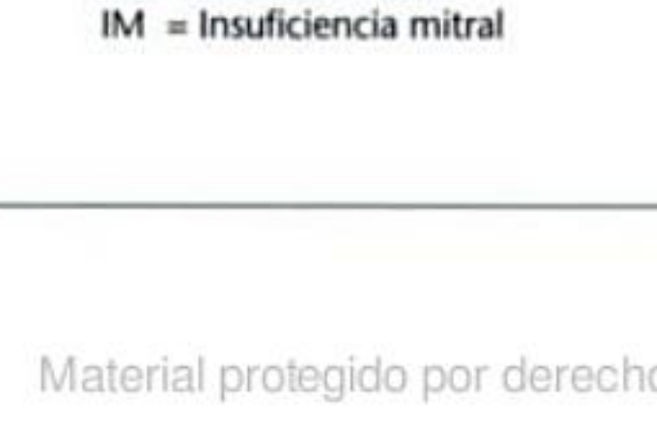


A. Focos de auscultación en las valvulopatías y en los cortocircuitos congénitos

FA = Foco aórtico (soplos en la estenosis y la insuficiencia aórtica)
FP = Foco pulmonar (soplos en la estenosis y en las insuficiencias pulmonares)
FT = Foco tricuspídeo ventricular der. (soplos en las valvulopatías tricuspídeas)
FM = Foco mitral ventricular izq. (soplos en la estenosis y en la insuficiencia mitral)
3 EIC izq. (la mayoría de soplos pulmonares, aórticos y tricuspídeos; defectos del septo interventricular; desdoblamiento del segundo tono cardíaco)
Se indican con flechas los focos de auscultación óptimos en cada caso

B. Proyección de los focos de auscultación en la hipertrofia aislada del ventrículo izq.

C. Proyección de los focos de auscultación en la hipertrofia aislada del ventrículo der.



D. Irradiación de los soplos con las vías de salida y entrada en el corazón izq.:
EO = Estenosis aórtica
IA = Insuficiencia aórtica
EM = Estenosis mitral
IM = Insuficiencia mitral

Material protegido por derechos de autor

Paro cardiorrespiratorio

Por regla general, el paro cardiorrespiratorio aparece de forma súbita, como un acontecimiento inesperado. Puede ser debida a una insuficiencia ventilatoria primaria (p. ej., ahogo con paro cardíaco como consecuencia de una anoxia cardíaca) o a un trastorno funcional primario del corazón (p. ej., alteración del ritmo cardíaco a consecuencia de un infarto de miocardio).

Electrocardiograma (ECG). En el ECG, el paro cardíaco puede manifestarse de diversas formas:

- Como línea isoeléctrica en *asistolia*. Con frecuencia esto es la consecuencia de una hipoxia de miocardio debida a un paro respiratorio, aunque también puede ser debido a una disociación total AV, debida a efectos farmacológicos o a un estímulo excesivo del vago.
- Como *fibrilación ventricular*, con trazados arrítmicos e irregulares. La causa es casi siempre un exceso de excitabilidad del miocardio ventricular (los llamados mecanismos de reentrada).
- Como un cuadro de *ausencia de actividad muscular*, con descargas eléctricas rítmicas aunque sin efectividad mecánica (la llamada disociación electromecánica). Por regla general, ello se debe a una depresión o isquemia generalizadas del miocardio a consecuencia, por ejemplo, de una hipovolemia, una embolia pulmonar, un taponamiento cardíaco y otros.

Reanimación

Las maniobras de reanimación deben empezar inmediatamente cuando se presenta el paro cardiorrespiratorio, puesto que la tolerancia del cerebro a la hipoxia apenas es de 3-5 min. Cuando la hipoxia dura más tiempo se producen lesiones irreversibles. Cualquier asistente sanitario puede realizar las maniobras esenciales de reanimación basándose en el siguiente esquema ABC:

- Mantener libres las vías aéreas.
- Practicar la respiración artificial.
- Restablecer la circulación.

Cuando las vías aéreas están despejadas se empieza sistemáticamente por la respiración asistida y después se sigue con un masaje cardíaco por presión.

Respiración asistida. El paciente se encuentra en decúbito supino sobre una superficie dura, y si no se dispone de ayuda se empieza la respiración boca a boca **(A)**, o boca a nariz: para ello el sanitario estira la cabeza poniendo una mano sobre la frente y la otra en el mentón, tirando hacia atrás sin violencia. A continuación se realiza la respiración, manteniendo la nariz o la boca cerrada y, tras inspirar profundamente, sopla de forma que se eleve el tórax del paciente. Después dejar que descienda por sí solo. Después de dos respiraciones realiza un masaje cardíaco.

Masaje cardíaco. Sirve para permitir que haya circulación sanguínea cuando se ha perdido el pulso. Una vez encontrados los puntos de compresión **(B)**, el sanitario presiona sobre el esternón unos 4-5 cm, comprimiendo así el corazón contra las vértebras **(C)**. En el *método con un único asistente,* se intercalan dos respiraciones con 15 masajes cardíacos; cuando se hace entre dos asistentes, la proporción es 1:5. Ambas maniobras deben prolongarse hasta que se restablezcan las funciones vitales espontáneas o se disponga de otras medidas de apoyo.

La reanimación se manifiesta por una contracción pupilar, una mejora del riesgo sanguíneo de la piel y de las mucosas y, eventualmente, por movimientos espontáneos del paciente.

Otras medidas

Medicamentos. Los medicamentos de urgencia se administran paralelamente a las maniobras de reanimación mecánica y, por regla general, se aplican por vía intravenosa o incluso endobronquial. Los medicamentos utilizados con mayor frecuencia son: adrenalina (estimulante cardíaco), lidocaína (antiarrítmico), atropina, bicarbonato sódico (en caso de acidosis).

Desfibrilación. En caso de fibrilación ventricular, las fibras musculares cardíacas se contraen de forma totalmente descoordinada, lo que equivale a un corazón funcionalmente parado. En determinadas condiciones estas arritmias pueden interrumpirse mediante electroshock, aplicado externamente, y transformarse en un ritmo sinusal. Para ello se colocan dos electrodos planos bien aislados sobre el vértice y la base del corazón, y se aplica una descarga de corriente continua con una energía de 200 a 360 J. Una vez controlada la fibrilación, se estabiliza con antiarrítmicos.

Material protegido por derechos de autor

A. Antes de empezar con la respiración boca a boca se coloca la cabeza del paciente hacia atrás y el mentón hacia delante, y se le tapa la nariz con los dedos. Es recomendable el uso de guantes y la colocación de una gasa sobre la boca del paciente para evitar el riesgo de infecciones

B. Con las palmas de las manos se presiona intermitentemente el tercio inferior **del esternón; punto de presi**ón: dos dedos **por encima del margen infe**rior **del esternón**

C. Se comprime intermitentemente el corazón entre el esternón y la columna vertebral

Material protegido por derechos de autor

La cateterización cardíaca, realizada por primera vez en 1928 en un autoensayo, se ha convertido en un método de uso común en diferentes medidas diagnósticas y terapéuticas. Son exploraciones importantes la coronariografía y las determinaciones hemodinámicas; son de carácter terapéutico la dilatación con balón de las estenosis coronarias y las implantaciones de *stents*. La cateterización cardíaca se realiza siempre en el laboratorio de cateterización hemodinámica y con un equipo de urgencias preparado frente a eventuales complicaciones (v. más adelante).

Principio

Tras la punción de una arteria o vena central o periférica y utilizando un introductor se coloca un catéter premodelado y radioopaco que permite la inyección de un medio de contraste y, a través de una guía y bajo control radiológico y de ECG, se avanza hasta el corazón. El material del catéter debe tener una superficie lisa poco trombogénica. La forma de la punta del catéter depende de cuál sea la exploración que se desea llevar a cabo o de la indicación de la misma.

Cateterización derecha

La vía de acceso es generalmente una vena: la v. femoral, la v. yugular interna, la v. subclavia, o la v. basílica. El catéter (catéter de a. pulmonar, catéter de Swan-Ganz) se avanza a través del ventrículo derecho hasta la a. pulmonar. En la punta dispone de un balón inflable (que se llena de aire o de dióxido de carbono) que facilita el avance. Mediante unos sensores situados en la punta del catéter pueden medirse esencialmente:

- La presión venosa central (PVC).
- La presión en la aurícula y el ventrículo derechos.
- La presión enclavada de las aa. pulmonares, así como la presión capilar pulmonar (v. más adelante).
- Los flujos cardíacos y diversas resistencias.
- Mediante la toma de muestras sanguíneas, p. ej., los gases sanguíneos.

Si la punta del catéter con balón se coloca en una rama pulmonar pequeña y se ocluye durante un corto período de tiempo, también se puede determinar la llamada «presión enclavada», es decir, la presión de oclusión capilar pulmonar, que se corresponde con la presión en la aurícula izquierda. La oclusión con el balón debe suprimirse inmediatamente tras la medición (riesgo de infarto pulmonar por embolización). En los valores de oxigenación de las cavidades cardíacas derechas, gracias al principio de Fick y otros datos, puede reconocerse el tamaño y localización de un cortocircuito izquierda-derecha en el caso de cardiopatías congénitas. Las complicaciones de la cateterización cardíaca derecha resultan infrecuentes.

Cateterización izquierda

La cateterización del corazón izquierdo es técnicamente más complicada que la del corazón derecho. El catéter se introduce por vía retrógrada hasta las cavidades cardíacas izquierdas y generalmente se coloca por vía percutánea a través de la a. femoral. Bajo control radiológico se avanza retrógradamente hasta la aorta y a través de la válvula aórtica hasta el ventrículo izquierdo. Se inyecta un medio de contraste radiológico en las aa. coronarias para obtener una coronariografía, método común para poner de manifiesto la magnitud de las estenosis en caso de cardiopatía coronaria o también la oclusión en caso de infarto agudo de miocardio. La inyección de un medicamento trombolítico a través del propio catéter puede disolver el trombo estenosante o trombólisis (v. pág. 40).

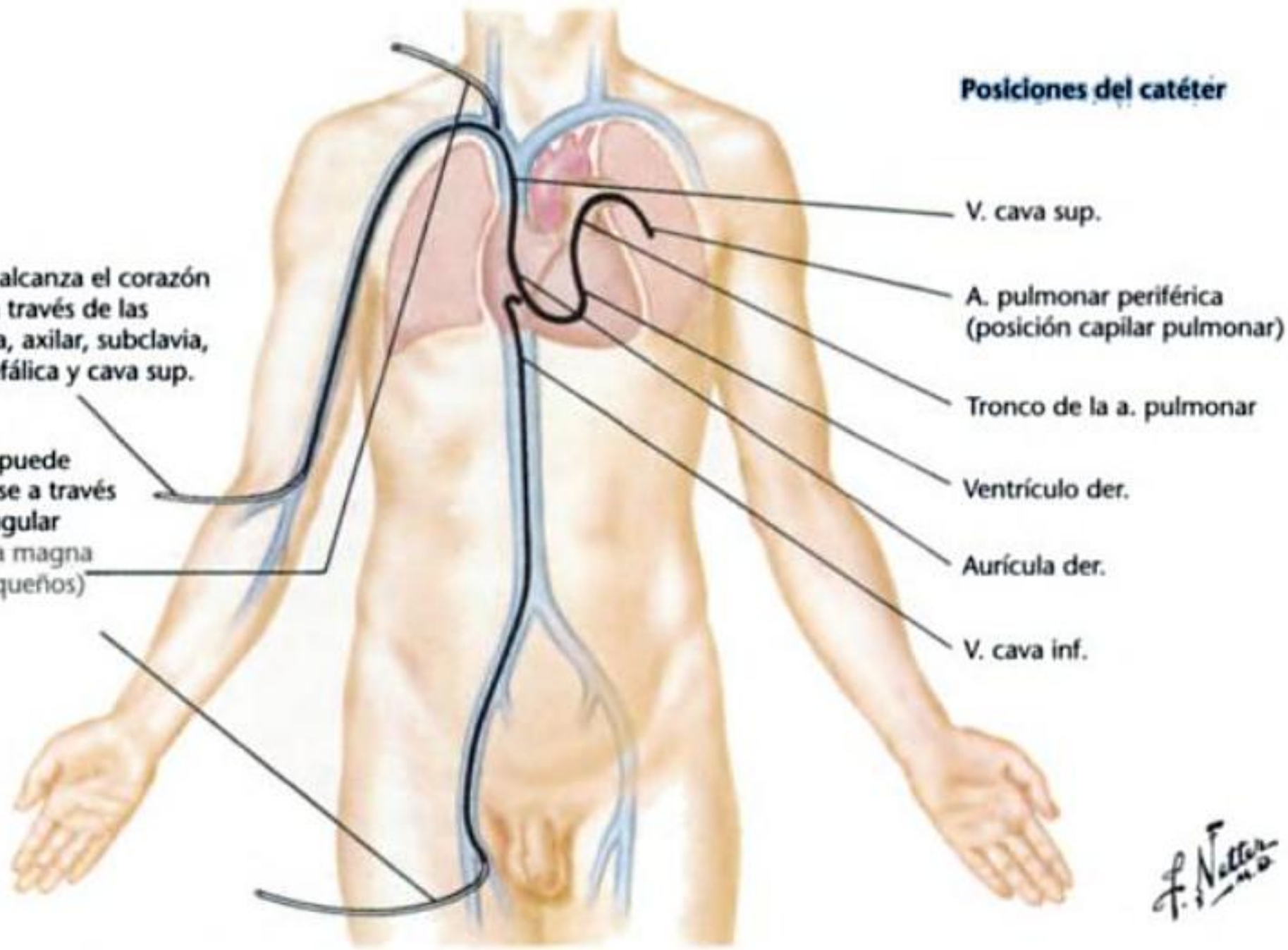
Las tomas de muestras sanguíneas y mediciones de presión se realizan igual que en el caso de la cateterización derecha.

Complicaciones

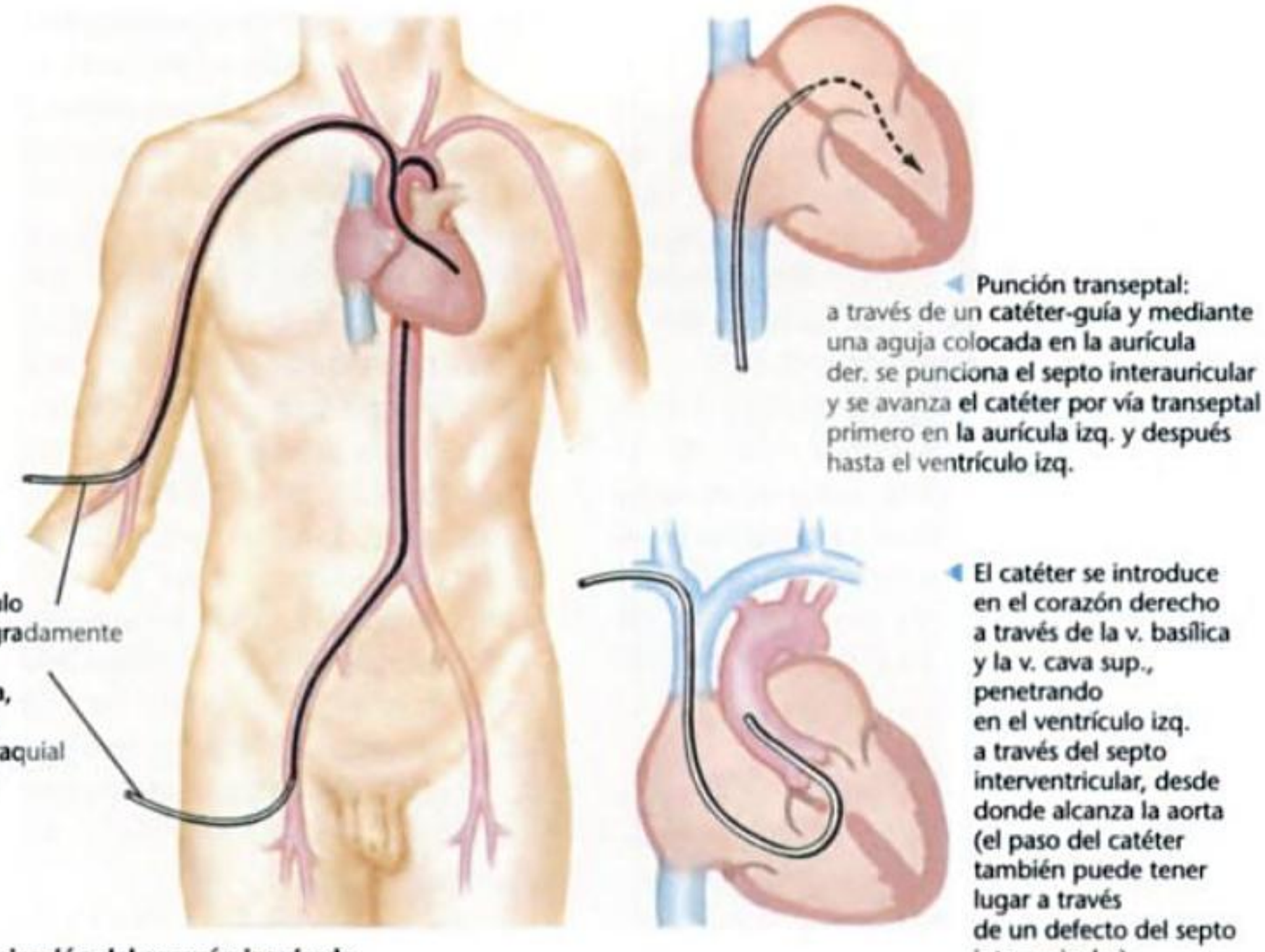
Las complicaciones de la cateterización cardíaca son infrecuentes. Aumentan con la magnitud de la cardiopatía y de las eventuales enfermedades de base. Principalmente se presentan:

- Arritmias.
- Infarto agudo de miocardio.
- Embolias arteriales, isquemias cerebrales.
- Taponamiento pericárdico por perforación de la pared cardíaca (infrecuente).
- Reacciones al contraste radiológico.
- Reacción vasovagal.
- Flebitis.
- Complicaciones en el punto de punción (trombosis con riesgo de embolia, hemorragia).

Material protegido por derechos de autor



A. Cateterización cardíaca derecha



B. Cateterización del corazón izquierdo

Material protegido por derechos de autor

En el ser humano, las aa. coronarias son especialmente susceptibles a la arterioesclerosis y sus complicaciones. En este caso se trata de una forma de arteriosclerosis, en la que inicialmente se afecta la capa interna de la pared vascular, es decir, la íntima. En la periarteritis nudosa, o en la esclerosis de la media de Mönckeberg, en cambio, son la media o la adventicia las primeras afectadas.

Estructura de la pared arterial coronaria

La pared de una arteria muscular de calibre medio —como es el caso de una a. coronaria— consta de tres cilindros concéntricos situados uno dentro del otro, o tres capas coaxiales situadas una encima de la otra:

- La túnica íntima o *intima.*
- La túnica media o *muscularis (media).*
- La túnica adventicia o *adventitia.*

Íntima. Es la más interna, con una capa de células en contacto con la sangre, y consta de una hilera de células endoteliales poligonales, de forma alargada y dispuestas paralelamente al eje vascular. El contacto intercelular endotelial abarca desde la simple colocación de las membranas celulares hasta unas complejas relaciones desmosómicas.

Una membrana basal separa las células endoteliales del llamado espacio subendotelial, cuyo tamaño depende del calibre vascular y de la edad (no se forma hasta el final de la primera década de la vida). En el adulto, la íntima consta de una matriz de sustancia basal que contiene pocos mucopolisacáridos ácidos y pocas fibras elásticas y colágenos, entre los cuales se distribuyen las células de la íntima.

Hasta hace unos pocos años se pensaba que el endotelio no era más que una superficie inerte que actuaba como barrera para separar la sangre de la pared vascular. En la actualidad se sabe que es un órgano con gran actividad funcional que responde a múltiples estímulos y que, entre otras sustancias, sintetiza el óxido nítrico, que es el vasodilatador más potente que se conoce.

Túnica media. La lámina propia de la íntima y las células de la musculatura lisa de la media, situadas por debajo de la primera, están separadas entre sí generalmente por una lámina elástica bien formada. Ésta consta de una matriz dura, que tiene forma ondulada y posee numerosos orificios («ventanas»). La túnica media consta de capas concéntricas de células de musculatura lisa distribuidas transversalmente al eje vascular. Cada una de ellas está rodeada de una red de fibras de colágeno y elásticas, que se prolonga sin solución de continuidad hacia la lámina elástica interna y externa.

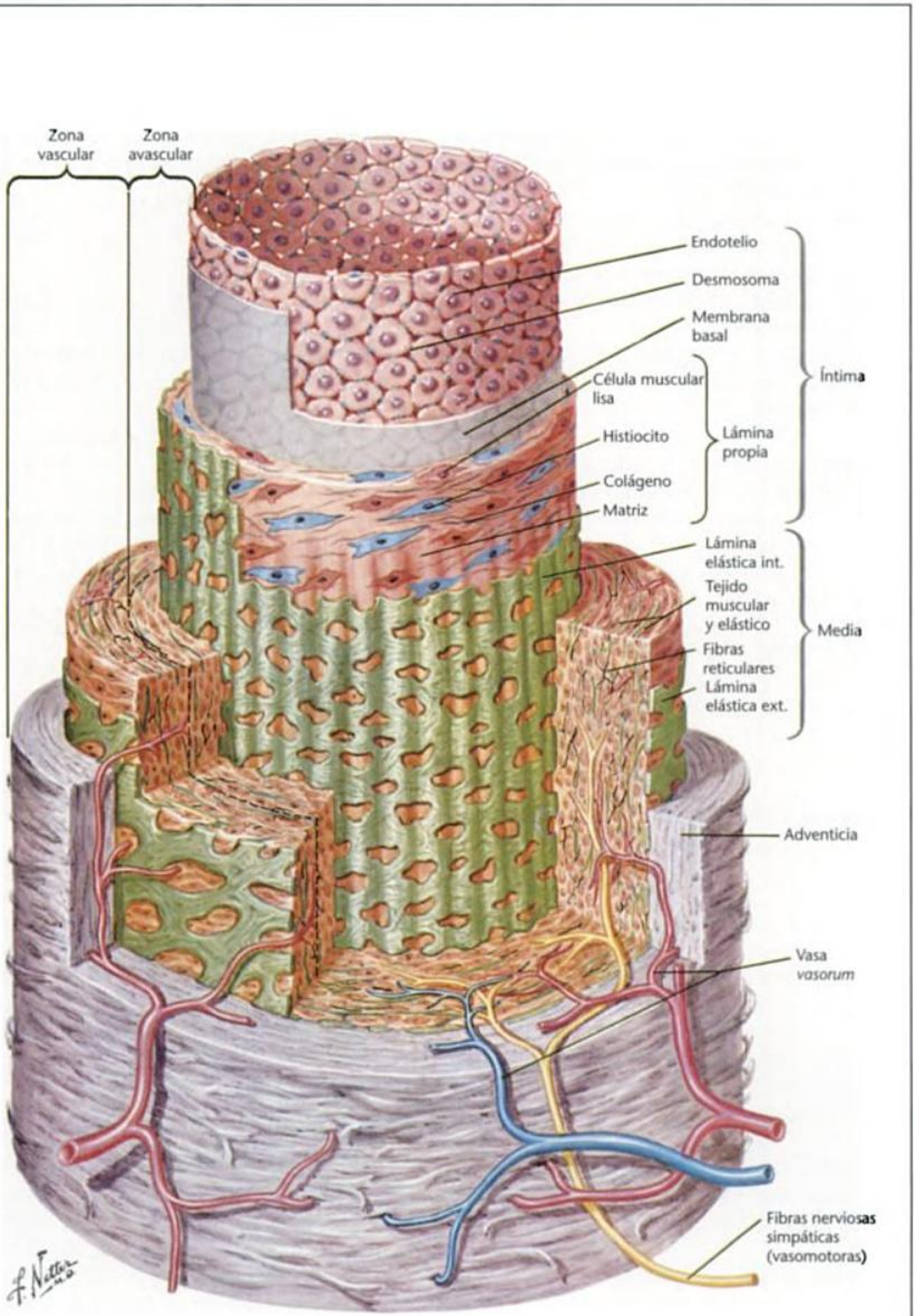
Adventicia. La lámina elástica externa separa la media de la adventicia. Ésta consta de fibras elásticas y colágenas en capas libres. Por ellas discurren pequeños vasos sanguíneos, los *vasa vasorum*, así como fibras nerviosas simpáticas y parasimpáticas del sistema nervioso autónomo (SNA) (v. págs. 14 y 17).

Arterioesclerosis

Los rasgos particulares morfológicos y funcionales de las aa. coronarias se pierden rápidamente cuando se presentan las alteraciones típicas de la arterioesclerosis. Los focos arterioescleróticos totalmente desarrollados (placas) son formaciones complejas que se generan por la interacción de procesos inflamatorios y reparadores. Estas placas contienen componentes de la sangre, cristales de colesterol y mucopolisacáridos ácidos.

La arterioesclerosis empieza como una alteración en la que lipoproteínas que transportan colesterol pasan de la sangre a la túnica media atravesando el endotelio. Este colesterol es captado por los macrófagos, que son monocitos de la sangre que han pasado también la barrera endotelial, y se inicia el proceso de acúmulo de colesterol en la arteria. Además, las células musculares y los macrófagos, gracias a la acción de distintos mediadores químicos, entre los que hay que destacar sustancias procedentes de la combustión del tabaco, originan un proceso inflamatorio que atrae más monocitos de la sangre, dando lugar a la formación de la placa de ateroma (v. pág. 144). El estrés hemodinámico facilitará la rotura de la placa de ateroma con la consiguiente adhesión de plaquetas en la zona fisurada, que iniciarán un proceso de trombosis que conducirá a la oclusión de la luz vascular y por ende impedirá la circulación de la sangre, dando lugar a un episodio de isquemia miocárdica (v. pág. 144).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Cardiopatía isquémica

La cardiopatía isquémica (CI) se debe generalmente a una arterioesclerosis de las aa. coronarias, que —junto con la arterioesclerosis de las arterias cerebrales— es la causa más frecuente de muerte en los países industrializados. Se entiende por CI un proceso de estenosis de las aa. coronarias que puede conducir a una desproporción entre el aporte y la demanda de oxígeno en el m. cardíaco. Tanto la sintomatología como el curso general de la enfermedad son muy variables, dependiendo de la magnitud de dicha desproporción.

Están afectadas principalmente personas de edad avanzada y/o con factores de riesgo determinados (v. más adelante).

Etiología. Generalmente, la esclerosis coronaria se genera sobre la base de una lesión endotelial causada por diversas noxas exógenas y endógenas, que posteriormente conducen a la formación de lesiones arterioescleróticas y, más adelante, de placas de gran tamaño. Además están implicadas propiedades genéticas celulares. La lesión endotelial conduce a trastornos de la regulación del vaso afectado: en lugar de ensancharse, al estar aumentado el consumo de oxígeno con el esfuerzo, el vaso se estrecha y así se intensifican la estenosis ya presente y la isquemia miocárdica consecuente.

Factores de riesgo. Los factores de riesgo que favorecen la génesis de una CI se clasifican en dos grupos:

- *Primer orden:* hipertensión arterial, hiperlipidemia (colesterol total y LDL-colesterol elevados, HDL-colesterol disminuido), hábito de fumar, diabetes mellitus, elevación del fibrinógeno plasmático y aumento de lipoproteína A.
- *Segundo orden:* obesidad, estrés, sedentarismo, hiperuricemia.
- *Otras causas:* espasmo coronario, vasculitis, etc.

Prevención. Las medidas preventivas se orientan según el perfil de riesgo del paciente y se deberían iniciar lo antes posible:

- Aumento de la actividad física.
- Evitar el hábito de fumar.
- Medidas dietéticas en caso de metabolopatías y sobrepeso.

Angina de pecho

La angina de pecho constituye el síntoma principal de la CI y significa literalmente «opresión torácica». Ésta se debe a una isquemia miocárdica, casi siempre debida a arterioesclerosis, aunque también puede presentarse a causa de un espasmo coronario (angina de Prinzmetal).

Clínica

Sintomatología. Típicamente, el paciente presenta dolor súbito de carácter espasmódico y una sensación opresiva que casi siempre se localiza a nivel retrosternal o en el hemitórax izquierdo y que se irradia al brazo izquierdo. Con menor frecuencia, el dolor se irradia hacia la región mandibular, a la parte superior del abdomen, o al hemitórax derecho. A veces aparece una sensación de muerte inminente y de aniquilamiento (principalmente al iniciarse las molestias). La crisis raramente dura más de unos minutos y acostumbra a responder bien a la administración de nitroglicerina (v. pág. 32).

Desencadenantes. Los desencadenantes típicos de la angina de pecho son:

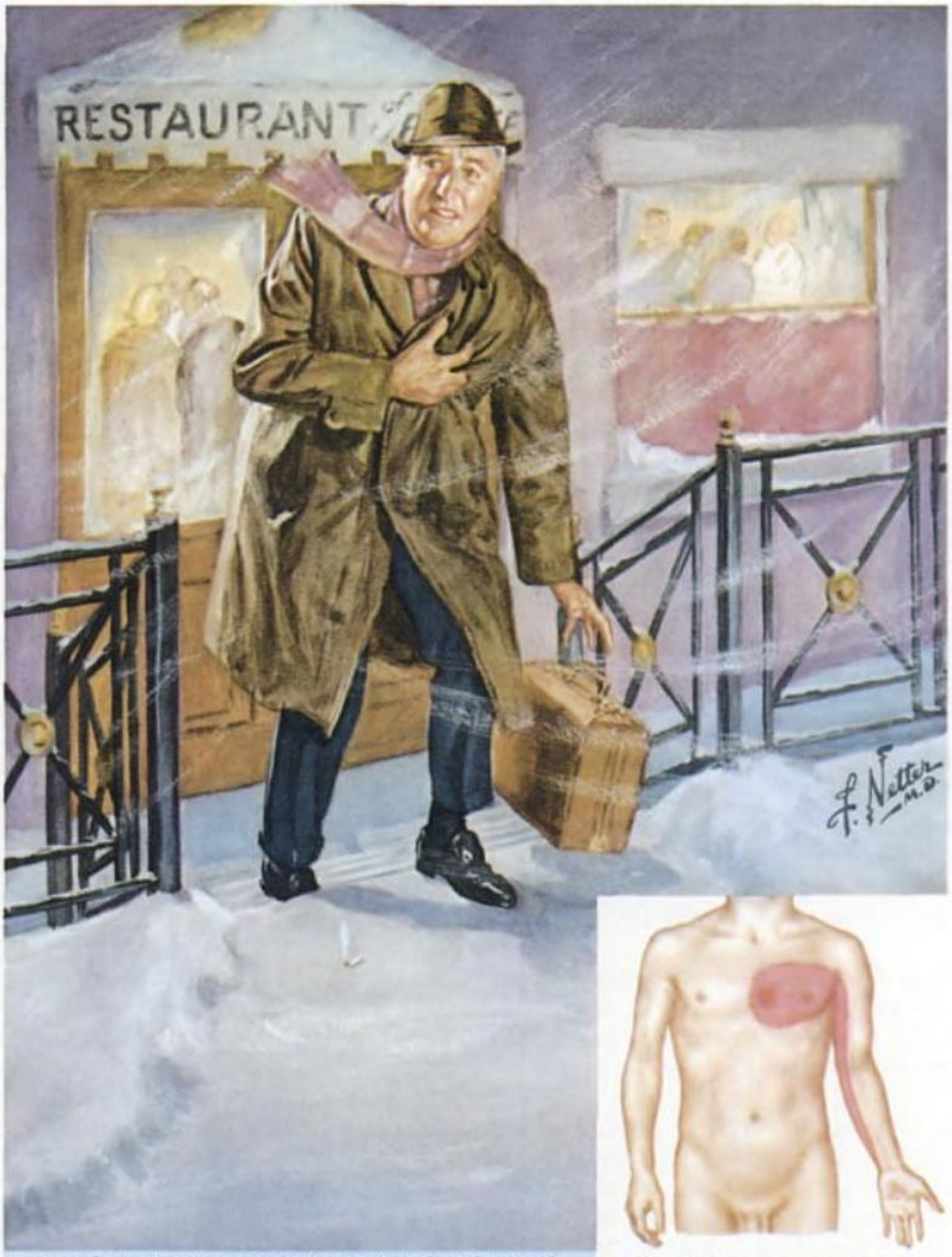
- Sobrecarga física o psíquica.
- Frío.
- Comidas copiosas.
- Taquicardia (p. ej., en caso de hipertiroidismo).
- Tabaquismo.

Cuando la angina de pecho que se manifiesta por primera vez presenta una intensidad del dolor o de su frecuencia variables, o cambia el tipo y forma de desencadenarse las crisis, o aparece en reposo (p. ej., de noche, angina en decúbito), se conoce con el nombre de *angina de pecho inestable*. En estos casos se trata de una urgencia y a menudo precede a un infarto agudo de miocardio (v. pág. 36 y ss.).

Diagnóstico diferencial

El dolor anginoso debe distinguirse de otros síntomas dolorosos que pueden presentarse en casos de espasmo esofágico o del cardias. En estos casos el esfuerzo no es el factor desencadenante. Deben descartarse también los trastornos de la vesícula, el síndrome del hombro doloroso, los dolores precordiales en estados de agotamiento nervioso (cardiofobia) y otros diagnósticos diferenciales de los dolores torácicos.

Material protegido por derechos de autor



Causas frecuentes que desencadenan una angina de pecho: comida copiosa, agotamiento, frío, tabaquismo

▲ Irradiación característica del dolor en la angina de pecho

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Para el diagnóstico de la angina de pecho es preciso:

- Anamnesis pormenorizada: carácter y curso del dolor, dependencia del esfuerzo, otros desencadenantes.
- Exploración física (¿posibles causas no cardíacas?, ¿insuficiencia cardíaca?, v. pág. 50 y ss.).
- Toma de muestras de sangre (¿infarto?, v. pág. 36).
- ECG (¿infarto agudo de miocardio?, ¿signos de isquemia?). También ECG de esfuerzo o ECG de 24 h.
- Ecocardiografía o gammagrafía miocárdica.
- Coronariografía (para el diagnóstico y planificación terapéutica, así como antes de intervenciones quirúrgicas coronarias).

Terapia conservadora

La terapia inicial de la angina de pecho (estable) es esencialmente conservadora. Toda terapia debería considerar también las correspondientes enfermedades acompañantes y eliminar los factores de riesgo existentes.

Terapia de la crisis

- El tratamiento inicial de elección es la nitroglicerina sublingual, que generalmente actúa en pocos minutos.
- Eventualmente, reposo y sedación.
- Eventualmente, administración de oxígeno.
- Eventualmente, anticoagulación con heparina.
- En caso de fracaso (sobre todo, en caso de cualquier tipo de angina de pecho inestable), ingreso hospitalario; descartar un infarto de miocardio (y tratar igual que en casos de infarto).

Profilaxis de las crisis y terapia de fondo. Ambas dependen de la causa de la angina de pecho, incluyendo otras enfermedades (sobre todo cardiopatías). Los conceptos terapéuticos incluyen casi siempre:

- *Nitratos:* nitrato de glicerina en forma de spray o en cápsulas, según el caso, incluso cuando las crisis son infrecuentes; los llamados nitratos de acción prolongada (isosorbide mono o dinitrato) se utilizan para terapias de larga duración en caso de crisis más frecuentes; otra alternativa es la molsidomina.
- β-bloqueantes y/o antagonistas del calcio, en ocasiones los inhibidores de la enzima conversora de angiotensina (ECA).
- Inhibidores de la agregación plaquetaria, con ácido acetilsalicílico (AAS). Si la angina de pecho no responde de forma suficientemente satisfactoria a la terapia conservadora, deben aplicarse medidas más agresivas.

Terapia invasiva

Se conoce como angioplastia transluminal percutánea (ATP) la dilatación con balón de las estenosis coronarias, que puede acompañarse también de la colocación de un *stent*.

Para aplicarla se requiere tener evidencia coronariográfica y la actividad hemodinámica de una estenosis de corta longitud (riesgo de isquemia o evidencia de isquemia a pesar de la terapia; intolerancia a la terapia). Son *contraindicaciones* (relativas) para la ATP, sobre todo los trastornos vasculares difusos y graves de gran longitud y la ausencia de disponibilidad para un bypass quirúrgico de urgencia.

La tasa de éxitos primarios de la ATP oscila en torno al 85-90 % y la tasa de reestenosis durante los primeros 6 meses es de un 30 %. Las complicaciones son:

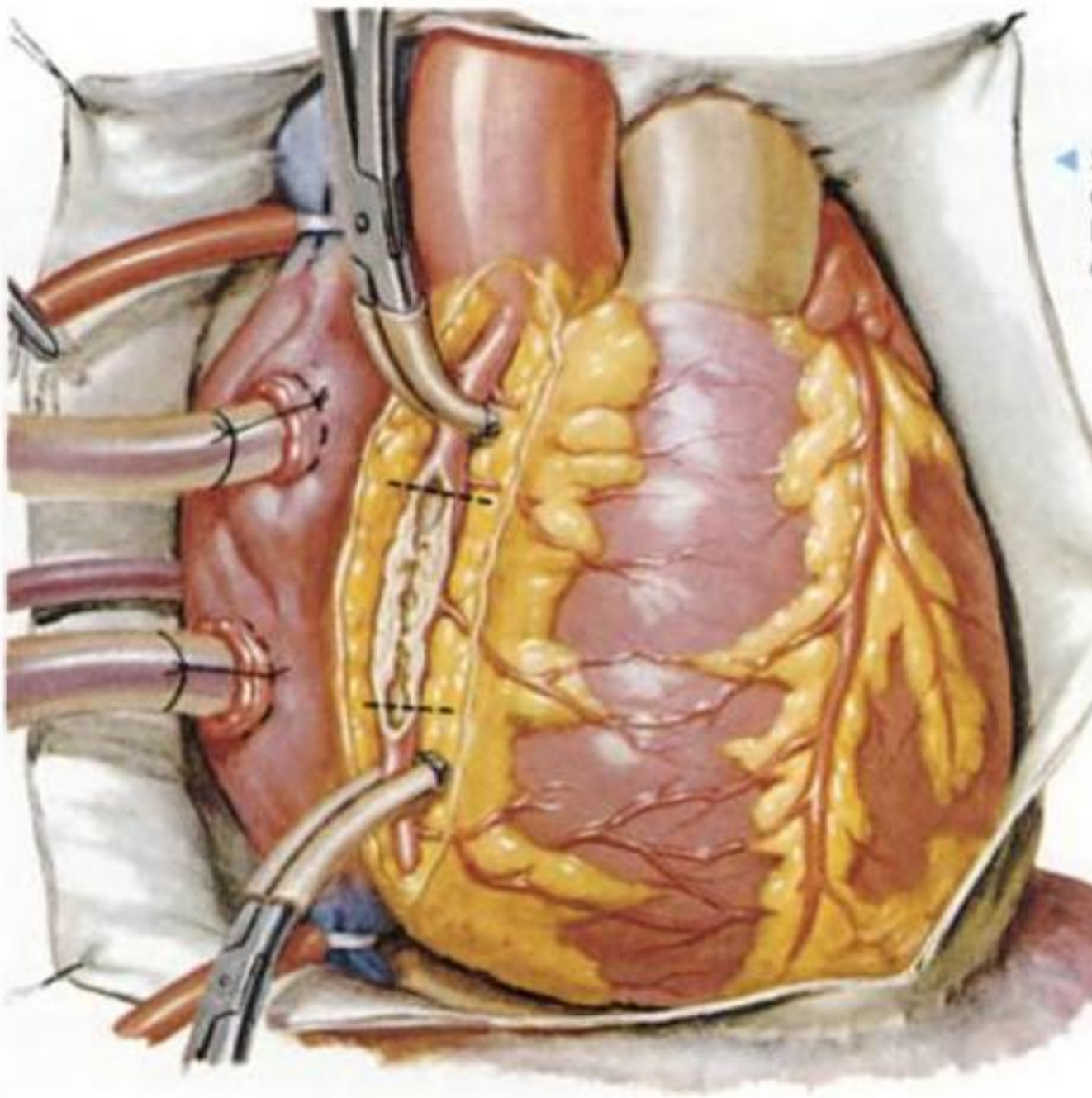
- Oclusión vascular aguda (infarto de miocardio).
- Disección coronaria.

Cirugía coronaria: *bypass* con la a. mamaria interna (AMI)

En cirugía coronaria se utilizan sobre todo los bypass aortocoronarios, el injerto venoso (ACVB; v. pág. 34) y los *bypass* de a. mamaria interna (torácica) (AMI-*bypass*). La estenosis vascular se cortocircuita mediante la implantación de otro vaso. Entre sus *indicaciones* destacan: estenosis de tronco común > 50 %, localización próxima, operabilidad del paciente y función ventricular aceptable.

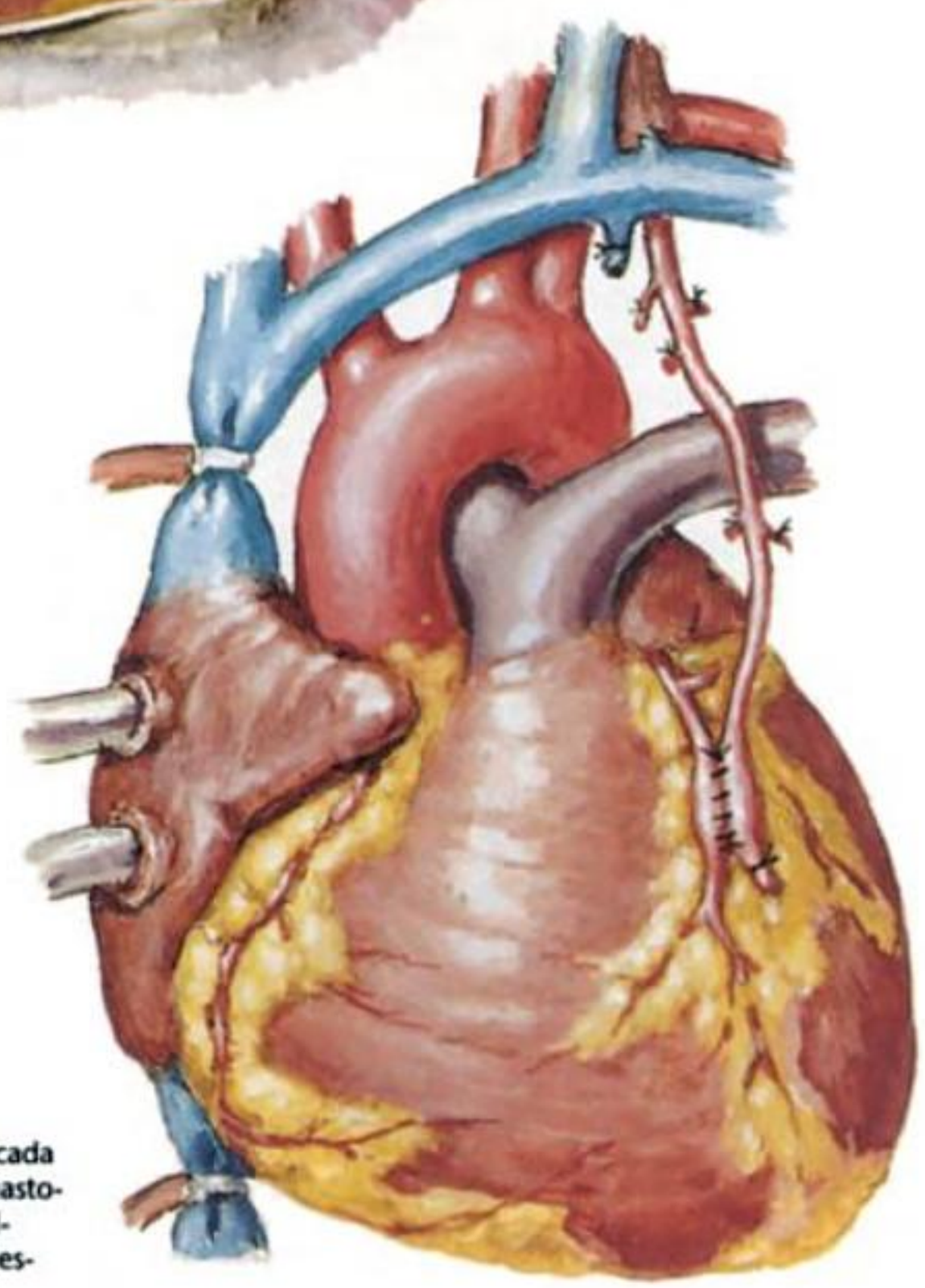
***Bypass* con AMI.** Para cortocircuitar las estenosis de la región de la rama interventricular anterior o de su rama lateral, aparte de un trasplante venoso puede realizarse una anastomosis con la a. torácica interna. Esta técnica no es adecuada para los vasos de la pared posterior. Dado que la intervención quirúrgica es técnicamente complicada, de mayor duración y con frecuencia se acompaña de complicaciones hemorrágicas y presenta una tasa de reoperaciones superior, durante mucho tiempo se utilizó sólo en pocas ocasiones. Las bajas tasas de oclusión y de mortalidad a las que se asocia, así como la menor incidencia de la angina de pecho postoperatoria en comparación con el *bypass* venoso, han conducido a un resurgimiento de esta operación.

Material protegido por derechos de autor



◀ Segmento **obliterado de la a. coronaria** disecado, **clampado y seccionado.** Los límites **de resección se indican** con líneas **discontinuas**

▲ En el lugar del segmento arterial extirpado se implanta un fragmento de vena (expuesto a mayor tamaño). Colocación de la anastomosis distal. Antes del cierre de la anastomosis se deja salir aire y sangre, liberando el *clamp* distal



▶ *Bypass* con AMI, la a. torácica disecada y preparada se anastomosa laterolateralmente con la a. descendente ant.

Material protegido por derechos de autor

Cirugía coronaria: *bypass* venoso aortocoronario

La plastia de revascularización de una a. coronaria estenosada con un fragmento de v. autóloga de la pierna (la v. safena magna es hoy la técnica estándar en cirugía coronaria). Las venas con alteraciones varicosas no deben utilizarse. Posteriormente, los pacientes suelen tratarse con AAS.

Principio. El injerto venoso se coloca inversamente a la dirección del flujo sanguíneo original con anastomosis terminolateral, suturando en un extremo por detrás del segmento estenótico y sobre el vaso coronario afectado y en el otro, en sutura proximal a la aorta ascendente **(C)**. La técnica de seccionar la a. coronaria y de anastomosarla a la vena en una sutura terminoterminal ya no se utiliza **(B)**. Se entiende por *bypass secuencial* la conexión de otros injertos venosos a un *bypass* unido a la aorta a través del cual se irrigan otros vasos coronarios.

Indicaciones. Estenosis de orificio o estenosis del tronco común que ocluyen la luz coronaria y la oclusión de varios vasos en > 50 %. Estenosis inadecuadas para revascularización mediante PTCA. El *bypass* aortocoronario también es posible en las estenosis de los vasos de pared posterior, a diferencia del *bypass* con AMI (v. pág. 32). Otras ventajas frente al *bypass* con AMI son que la realización del injerto venoso es más sencilla, rápida y presenta menos complicaciones.

Exploraciones de control. La valoración del éxito quirúrgico se realizará mediante:

- Anamnesis sintomática.
- ECG de esfuerzo.
- Control ecocardiográfico de la función ventricular.

Según los resultados, se realizarán otras exploraciones. Si persiste la sospecha de isquemia en caso de esfuerzo, está indicado realizar una nueva angiografía.

Cirugía coronaria: resultados

La tasa de mortalidad perioperatoria depende enormemente de las indicaciones quirúrgicas. Está asciende a:

- 1 % en las intervenciones *electivas* (angina de pecho estable).
- Alrededor del 3 % en las intervenciones de urgencia por angina de pecho inestable.
- En intervenciones quirúrgicas de urgencias por complicaciones de la ATP esta incidencia es aún superior.

La tasa de infartos perioperatorios oscila entre el 5 y el 10 % (eventualmente superior en intervenciones quirúrgicas de urgencias). La tasa de oclusiones pasados los 6 meses es inferior al 20 %. Alrededor del 75 % de los pacientes afectados permanecen asintomáticos durante 5 años.

Pronóstico de la cardiopatía isquémica (CI)

El pronóstico de la CI o de la angina de pecho varía mucho y depende sobre todo de:

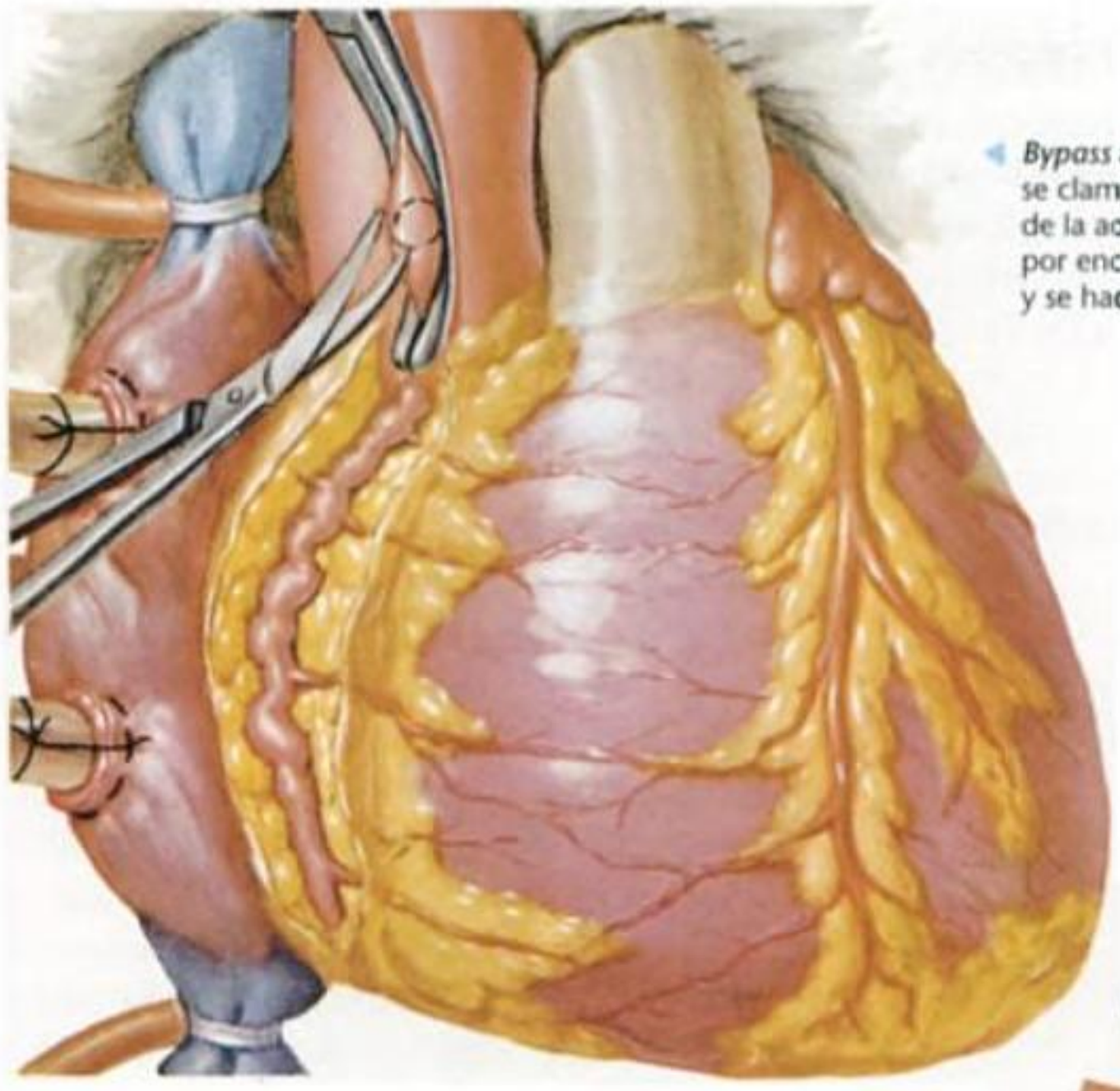
- La constelación de riesgo de los afectados.
- Las causas subyacentes de la enfermedad (incluida la edad).
- La magnitud de la enfermedad en el momento del diagnóstico (p. ej., número de vasos estenosados); cuanto mayor sea ésta, superior será el riesgo, localización y extensión de la estenosis.
- Si el paciente presenta otras enfermedades cardíacas.
- Si el paciente reclama la intervención quirúrgica y hasta qué punto lo hace, y si su estilo de vida se corresponde con su perfil de riesgo.

A menudo (alrededor del 30 %), la llamada *muerte súbita cardíaca* es la primera manifestación de la CI; en una proporción casi igual de alta, en muchos enfermos se manifiesta por primera vez en forma de infarto agudo de miocardio. En la angina de pecho sin progresión es posible que la sintomatología remita nuevamente mediante la creciente formación de colaterales en la región coronaria.

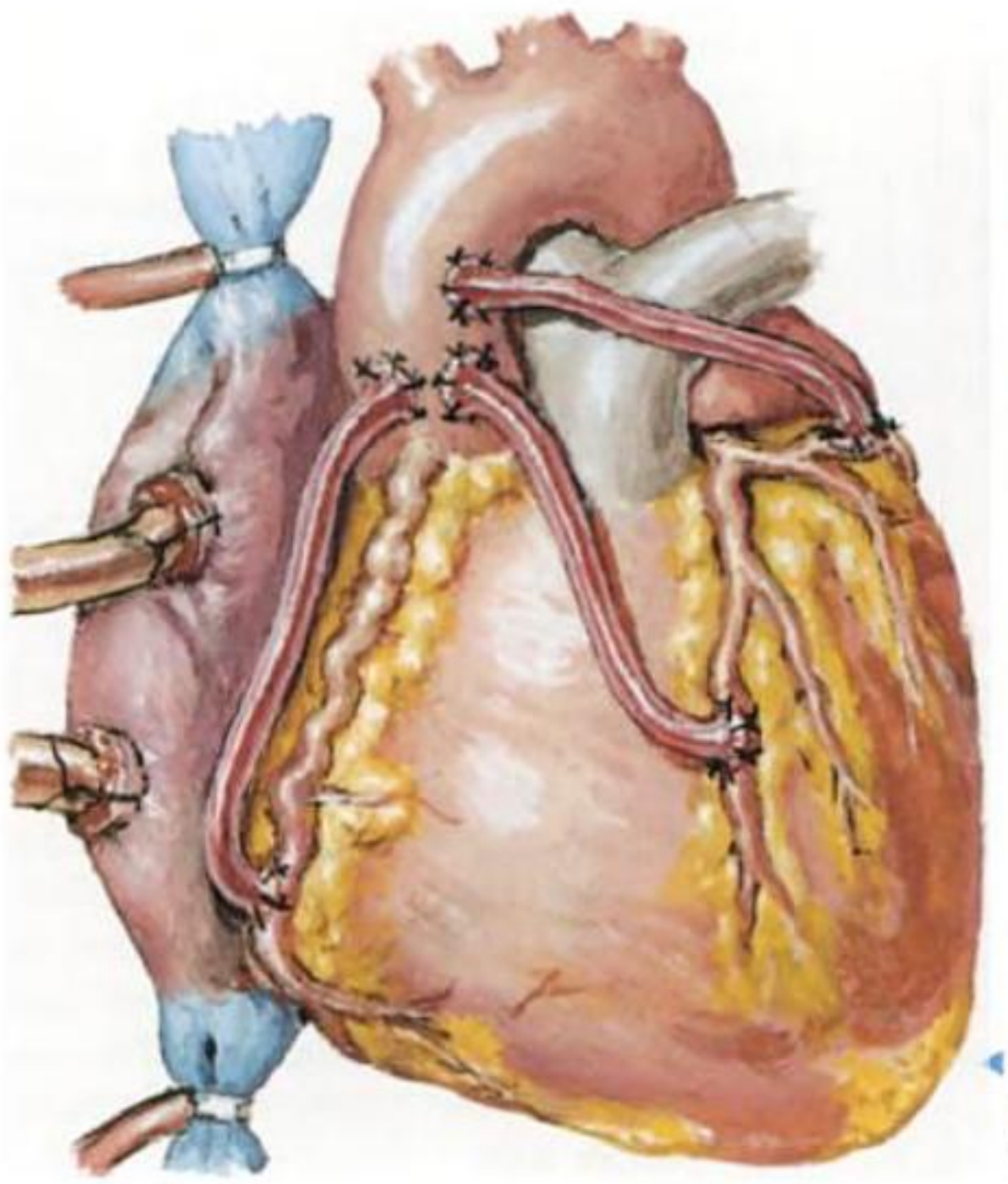
Angina de Prinzmetal

También se denomina *angina vasoespástica* y es una forma particular de angina de pecho. Se manifiesta de forma típica, aunque *no se relaciona con el esfuerzo* y se debe a espasmos de las aa. coronarias. Si éstos persisten, la angina de Prinzmetal puede dar lugar a un infarto de miocardio. Los afectados son a menudo grandes fumadores, mujeres (igual frecuencia que en varones), así como personas jóvenes.

Material protegido por derechos de autor



◀ *Bypass* **aortocoronario:** se clampa una pequeña área de la aorta en sentido longitudinal, por encima del orificio coronario, y se hace una abertura en esta zona



▲ Un injerto de v. safena se implanta en este nuevo orificio aórtico y distalmente al fragmento obliterado se une la a. coronaria der. mediante anastomosis terminoterminal. Hoy día ya no se secciona la a. coronaria

◀ *Bypass* triple. La indicación para la operación de *bypass* se establece sobre todo cuando pueden revascularizarse varias aa. coronarias

Material protegido por derechos de autor

Un infarto agudo de miocardio es la necrosis irreversible de una región del m. cardíaco por la oclusión aguda y sostenida de una a. coronaria. La tolerancia a la isquemia del miocardio dura 2-4 h; a continuación tiene lugar la necrosis sucesiva de las células musculares correspondientes a la zona tributaria del vaso ocluido. El restablecimiento de la perfusión en un plazo de 2-4 h puede evitar la necrosis total o parcialmente.

Alrededor de un 10 % fallece en el período agudo de la clínica y alrededor de un 20 % al cabo de un año.

Etiología y clasificación

La oclusión vascular aguda puede obedecer a diversas causas:

- Formación de trombos.
- Rotura de una placa ateromatosa (con trombosis subsiguiente).
- Subsangrado de placas ateromatosas.

En casi todos los casos, la a. coronaria ya estaba previamente estenosada en un contexto de enfermedad cardíaca coronaria.

Clasificación. Los infartos de miocardio pueden clasificarse según su localización y/o su extensión:

- *Localización:* en la mayoría de infartos agudos de miocardio también participa el septo; de ahí las denominaciones de infarto agudo de miocardio *anteroseptal* y *posteroseptal* para los infartos de cara anterior y posterior. Además también existe el infarto lateral.
- *Extensión:* si están afectadas todas las capas de la pared ventricular se habla de un infarto *transmural*. En un infarto *no transmural* la necrosis es casi siempre subendocárdica.

Clínica

La sintomatología de un infarto agudo de miocardio puede ser muy variable. Típicamente se manifiesta en forma de:

- Dolor torácico de más de 15-20 min de duración sin respuesta a la nitroglicerina, a veces con irradiación (v. pág. 30).
- Sensación de muerte inminente y pánico.
- A menudo sensación de náuseas, vómitos, disnea, sudación, sudor «frío».
- Eventualmente síncope.

El paciente con infarto agudo de miocardio a menudo refiere haber presentado durante días o semanas antes del episodio actual una sintomatología de angina de pecho de instauración nueva o una modificación de las de una angina ya conocida habitual: la llamada *angina de pecho inestable* (v. pág. 30). En hasta un 25 % de los casos el infarto agudo de miocardio cursa de forma «silente», es decir, sin dolor. Ello ocurre principalmente en pacientes diabéticos con neuropatía autónoma.

Diagnóstico: sumario

Es decisivo realizar un diagnóstico rápido de certeza y que de este modo, el paciente inicie una terapia adecuada lo antes posible. En el caso de ser ésta eficaz, ello puede conducir a una reperfusión total del área muscular cardíaca afectada (trombólisis, v. pág. 40).

Anamnesis

- *Antecedentes:* ¿CI conocida, angina de pecho, infartos previos, factores de riesgo?, ¿otras cardiopatías?, ¿sintomatología que sugiere otro diagnóstico?, ¿toma de medicamentos?, ¿diagnóstico previo?
- *Enfermedad actual:* ¿cuándo se iniciaron los síntomas?, ¿desencadenantes?, ¿interrupción?
- *Contraindicaciones para fibrinólisis:* ¿úlcera gastroduodenal, apoplejía o intervenciones quirúrgicas recientes?, ¿hipertensión arterial?, ¿diátesis hemorrágica?

Auscultación. Variable. Taquicardia o bradicardia, eventualmente arritmias, soplo holosistólico en caso de disfunción de m. papilar; posibles estertores húmedos en los pulmones.

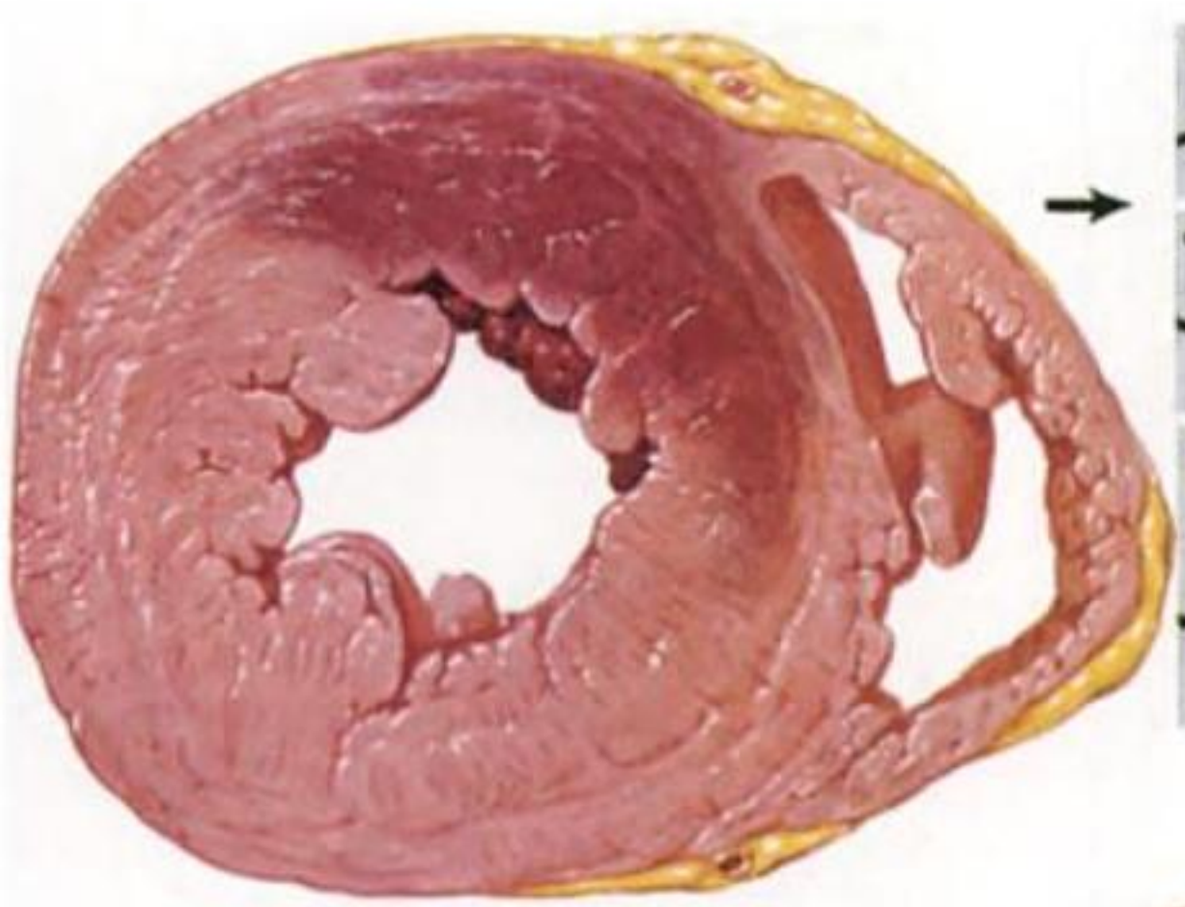
Electrocardiograma: v. pág. 38 y s.

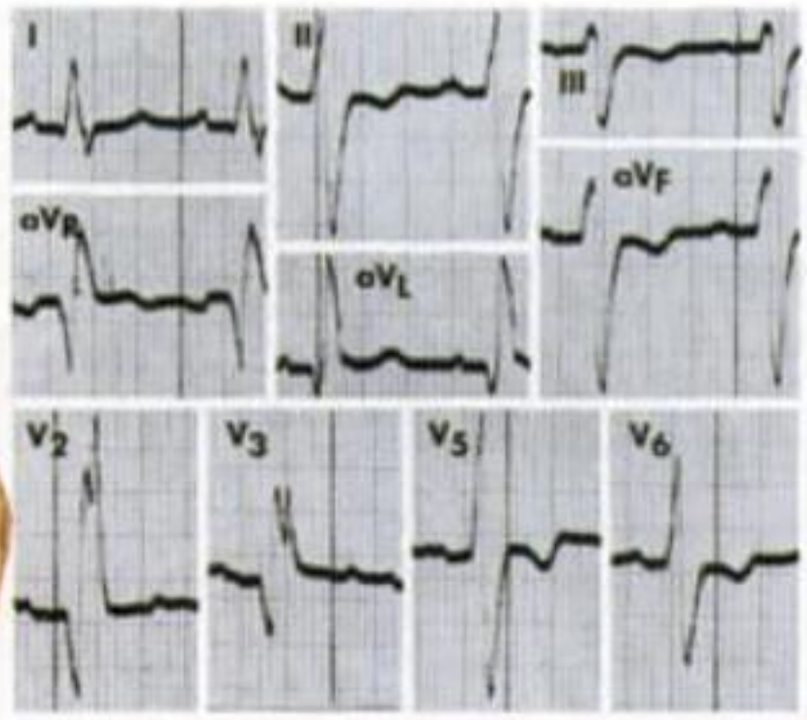
Diagnóstico de laboratorio. Incluye las llamadas «enzimas cardíacas», de utilidad en el diagnóstico del infarto, así como parámetros orientadores para la exclusión en el diagnóstico diferencial y para la preparación de una fibrinólisis:

- Parámetros específicos: mioglobina y troponina T *(diagnóstico precoz);* proporción de CK-MB en relación a las CK totales, así como las isoformas de CK; GOT, HBDH y LDH *(valoración del curso).*
- Parámetros generales; estado de coagulación, hemograma, VSG, electrólitos (sodio, potasio), creatinina, glucemia.

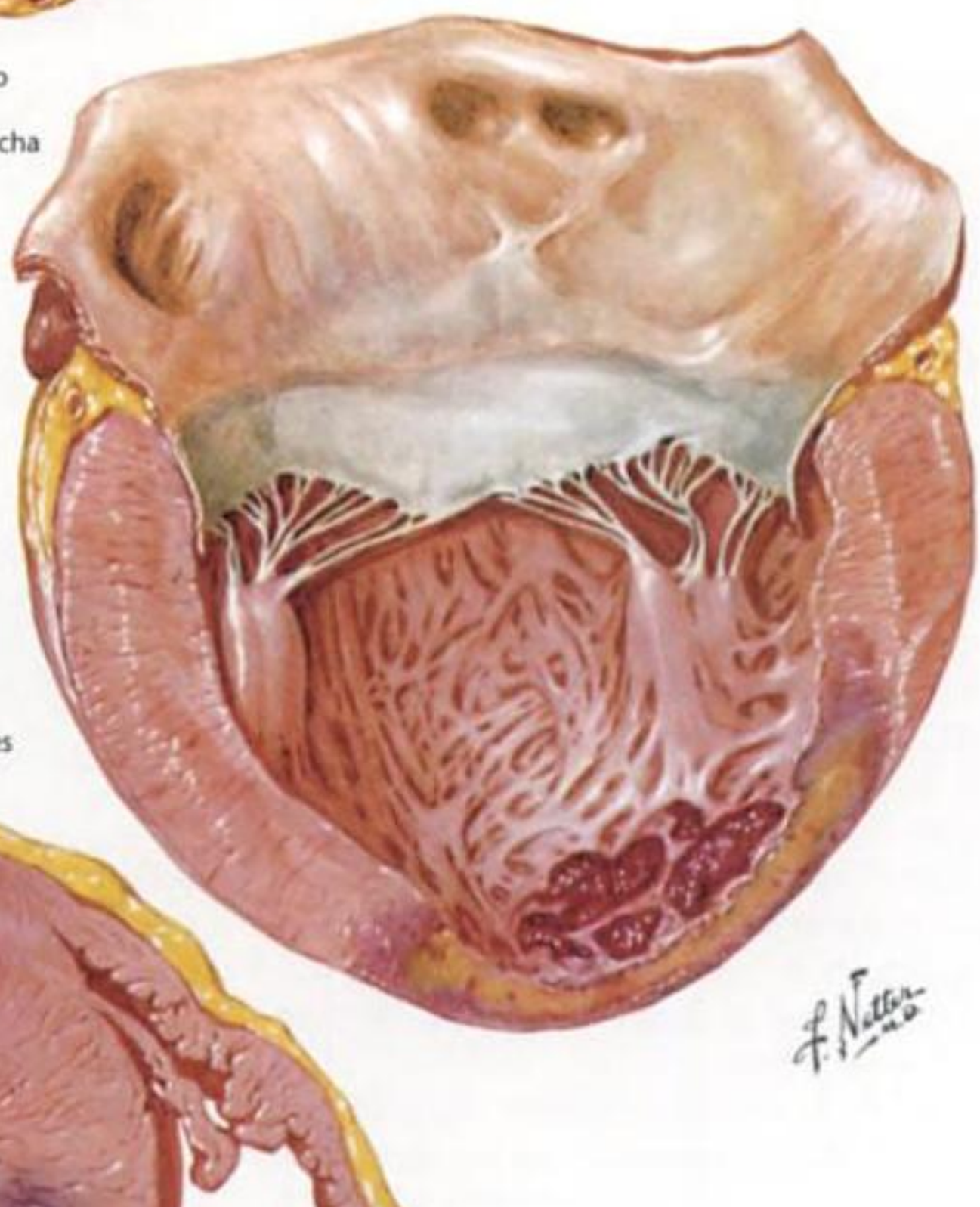
Procedimientos de diagnóstico por la imagen. Eventualmente, ecocardiografía y radiografía de tórax.

Material protegido por derechos de autor





▲ Infarto agudo de miocardio anteroseptal transmural con bloqueo de rama derecha



▶ Infarto apical subagudo, con reabsorción de músculos y trombos murales

◀ Infarto agudo de miocardio de pared posterior intramural

F. Netter

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico: electrocardiograma (ECG)

Mediante el ECG es a menudo posible realizar una valoración del estadio y también con frecuencia establecer la localización aproximada de infarto. Esta última resulta difícil si no existe un tipo de irrigación común de los vasos coronarios o formación de colaterales.

Independientemente de ellos, aproximadamente en un tercio de los casos no existe un ECG típico de infarto agudo de miocardio (v. más adelante y pág. 40), y en alrededor del 15 % de los casos es totalmente normal. En ocasiones existen alteraciones del ST relacionadas con otras cardiopatías previas. Por ello, en el ECG agudo debería ser comparado con otros realizados anteriormente.

Electrocardiográficamente pueden distinguirse en el área de infarto tres zonas:

- *Zona necrótica:* traducida por ondas Q o deformaciones del QRS (irreversibles).
- *Zona de lesión:* da lugar a la desviación del segmento el ST (reversible).
- *Zona hipóxica:* causa alteraciones de la onda T (reversibles).

Estadiaje. La duración y curso cronológico del infarto agudo de miocardio puede establecerse del siguiente modo mediante el ECG:

- *Estadio I:* infarto agudo «fresco»; al iniciarse muestra (por orden cronológico) típicamente una *elevación del segmento ST* («T hipóxica», muy breve), *elevación del segmento ST que abarca la onda T* («deformación monofásica»), *amputación/reducción de la onda R, ondas Q profundas y anchas.* Duración: de horas a días.
- *Estadio II:* estadio de transición («infarto subagudo»); el segmento ST vuelve a la línea isoeléctrica (a excepción de que se forme un aneurisma ventricular) y aparecen ondas T negativas. Duración: de semanas a meses.
- *Estadio III:* estadio final (infarto «crónico»); normalización del segmento ST y de las alteraciones de la onda T, deformación persistente del QRS. El estadio final dura de meses a años, aunque puede no presentarse.

Infarto de pared anterior en el ECG

Infarto anterolateral (A). Estos infartos se producen por la oclusión de la rama descendente anterior y afectan a la cara anterolateral del ventrículo izquierdo. En las derivaciones precordiales V_3 hasta V_5 se aprecia una amputación de la onda R inicial y en la derivación I generalmente una onda Q. Los segmentos ST y onda T de las derivaciones I y III son discordantes, es decir, el ST en I está elevado por la presencia de una onda T negativa y en III está descendido por una onda T positiva.

Infarto anteroseptal (B). En los infartos anteriores y anteroseptales de pequeño tamaño la necrosis afecta a una reducida zona de la cara anterior. Generalmente se produce por oclusión de una rama lateral de la a. descendente anterior. En V_2 y V_3 se aprecia una pérdida de la onda R inicial correspondiente a la pequeña región necrosada, pero no en V_4-V_6. Las derivaciones de las extremidades I, II y III no muestran los signos típicos de infarto.

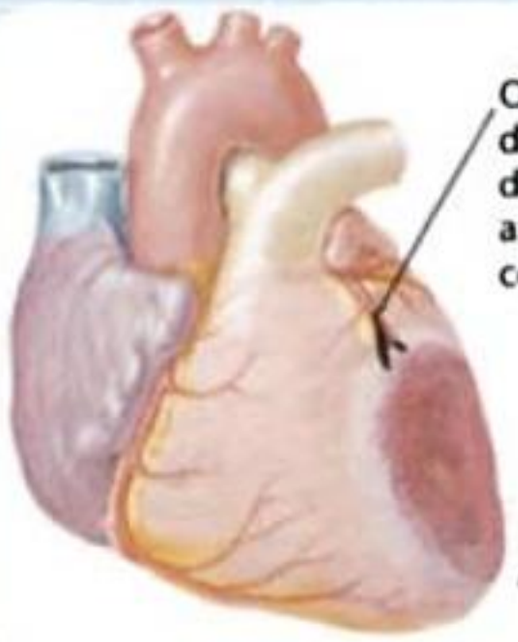
Infarto apical (C). Los infartos apicales están generalmente causados por una oclusión del fragmento terminal de la rama descendente anterior. En los pequeños infartos de la punta de la cara anterior se pierden las ondas R fisiológicas en la derivación I (ondas Q). Dado que el infarto apical incluye una pequeña porción de la cara anterior, V_3 y V_4 muestran una amputación de la onda R. En la figura se ve el ECG en el infarto subagudo con segmento ST discordante en I y III, así como las correspondientes ondas T de sentido contrario frente a la desviación del ST.

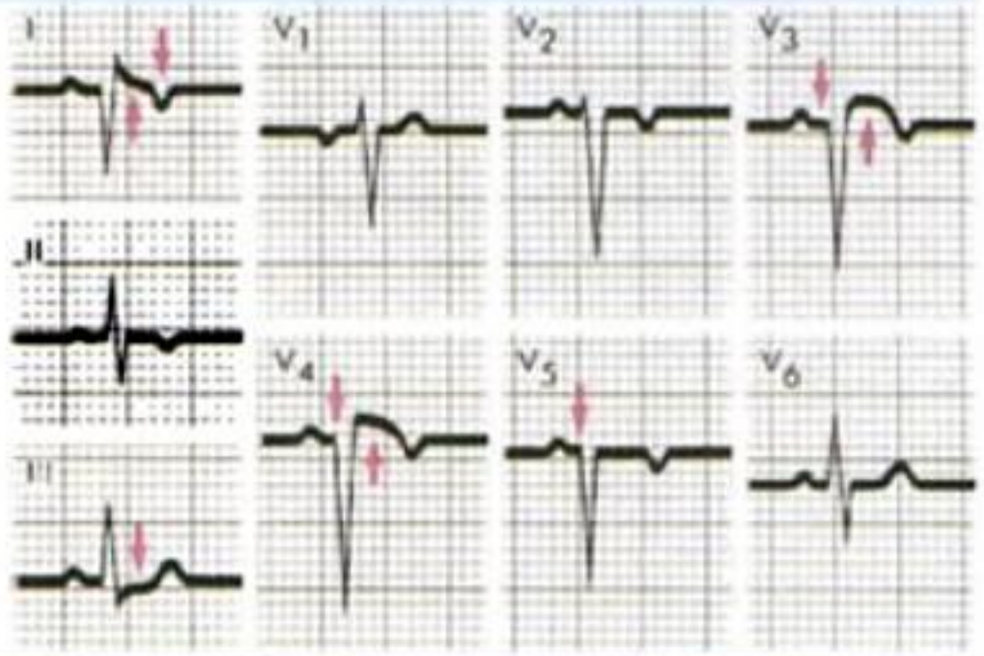
Infarto anterobasal (D). Este infarto se produce por oclusión de una rama lateral de la circunfleja, y produce una alteración de las fuerzas electromotoras en la superficie lateral del ventrículo izquierdo. El infarto se manifiesta típicamente en las derivaciones I y V_6. En el estadio agudo se observa en estas derivaciones una elevación del ST con negativización de la onda T. Además se aprecia una amputación de la onda R inicial (onda Q). En I se reconoce también el infarto en la onda Q.

Material protegido por derechos de autor

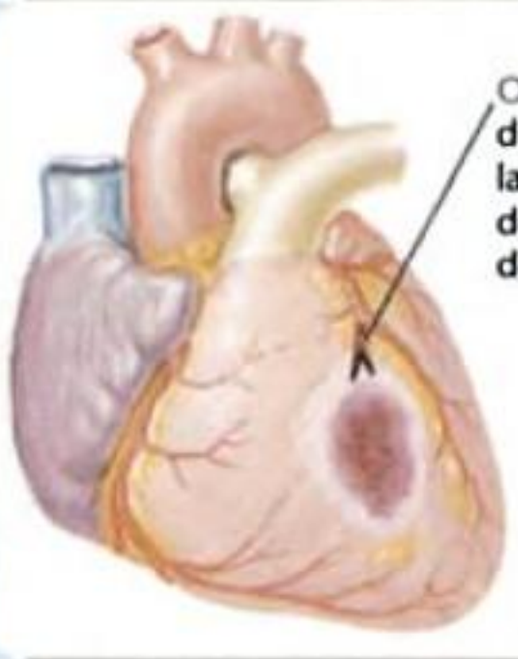
Localización de los infartos de cara anterior

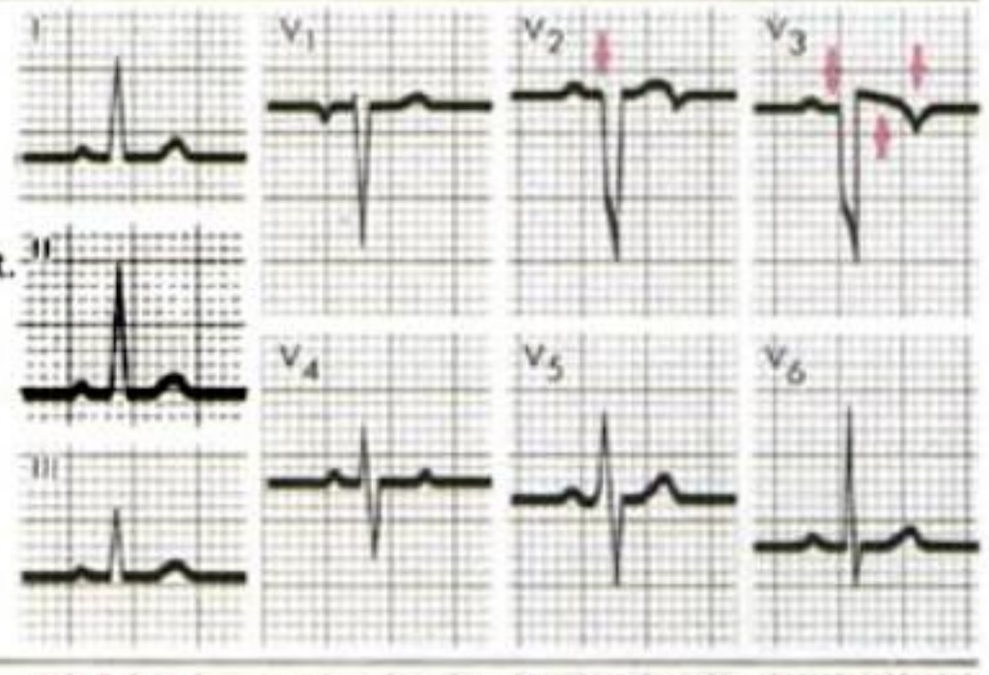
A.
Infarto antero-lateral



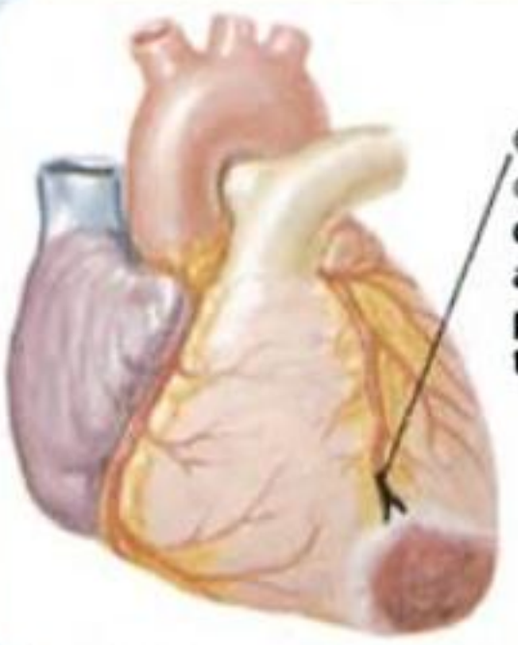


B.
Infarto de pequeño tamaño localizado exclusiva-mente en la pared ant. (infarto anteroseptal)

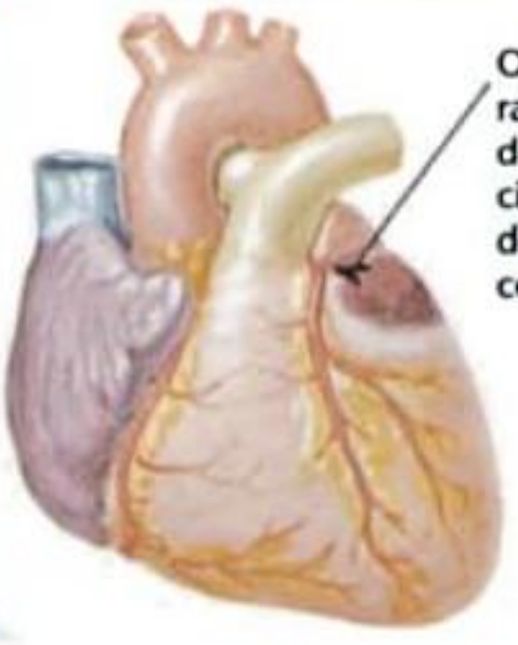


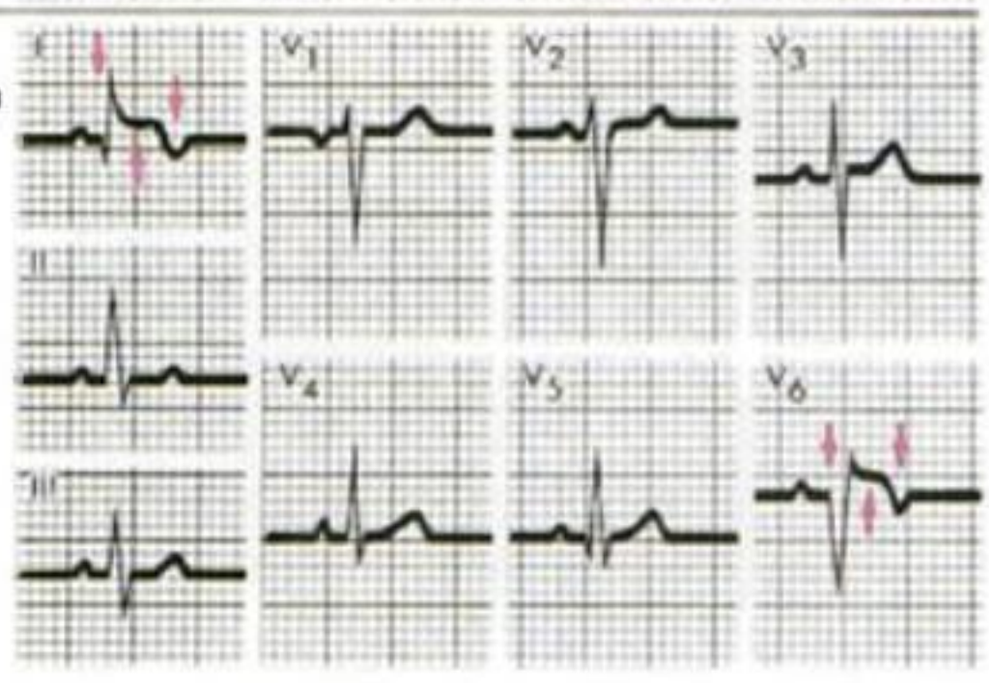


C.
Pequeño infarto apical (infarto en la punta de la pared ant.)



D.
Infarto anterobasal





Material protegido por derechos de autor

Infartos de pared posterior en el ECG

Infarto posteroinferior (A). También descrito como infarto diafragmático, ya que afecta a un área miocárdica que se halla junto al diafragma. Los infartos diafragmáticos se producen generalmente por oclusión de la rama descendente posterior de la a. coronaria derecha. Por regla general, son fácilmente identificables por la gran onda Q en las derivaciones II y III, así como en aVF. En el estadio subagudo se observa en I, V_3 y V_4 un descenso del ST, mientras en III se produce una elevación del ST. Desde el punto de vista diagnóstico, la derivación con mayor sensibilidad es aVF, ya que aparte de la gran onda Q muestra una elevación del ST y una onda T negativa. El diagnóstico de «infarto de cara posterior» se suele establecer casi siempre, por tanto, cuando la Q en aVF tiene por lo menos un 25 % de la amplitud de la R, en particular en inspiración profunda.

Infarto posteroseptal (B). Los infartos limitados exclusivamente a la pared posterior se localizan casi siempre por encima del septo ventricular y por ello se describen como infartos posteroseptales. Generalmente se deben a una oclusión de la a. coronaria derecha o de su rama interventricular. Debido a esta localización del infarto, las 12 derivaciones estándar no suelen proporcionar datos directos en forma de alteraciones del QRS. Sin embargo, en ocasiones, en V_3 y V_4 se observa durante algunos días un descenso persistente del ST. Por ello, para el diagnóstico del infarto son de gran valor las cifras séricas de enzimas.

Infarto posterolateral (C). Los infartos posterolaterales suelen ser consecuencia de una oclusión de la rama circunfleja de la a. coronaria izquierda, viéndose afectada la pared lateral y posterior del ventrículo izquierdo. Dado que los electrodos electrocardiográficos en la derivación se hallan directamente dirigidos hacia el área de infarto, muestra una onda Q y en el estadio subagudo también una elevación del ST y una onda T negativa. Tanto aVL como II y III muestran un cuadro similar.

Infarto posterobasal (D). También el infarto localizado en la zona alta, junto al plano valvular, tiene lugar generalmente por oclusión de la rama circunfleja. Debido a la localización alta y a una reducida extensión del infarto, se observa en V_6 una onda Q, una elevación del ST y una negativización de la T. En ocasiones, también se observa en aVF una elevación patológica del ST con una onda T negativa.

Terapia

La terapia aguda y de fondo en el infarto agudo de miocardio persigue varios objetivos:

- *Terapia aguda:* está destinada a reducir el tamaño del infarto agudo de miocardio, a mejorar el aporte de oxígeno al miocardio para aliviar el dolor y sedar al paciente, así como evitar las complicaciones (v. pág. 42 y s.).
- *Rehabilitación, tratamiento de fondo:* se pretende facilitar la reincorporación a la vida cotidiana y evitar la presentación de nuevos infartos o complicaciones.

Terapia aguda. Las medidas más importantes (inmediatas) consisten en el ingreso en clínica, el reposo absoluto, la administración de nitroglicerina, la analgesia (p. ej., con morfina) y la sedación. Durante las horas subsiguientes puede conseguirse una recanalización de los vasos ocluidos mediante trombólisis iv, mediante la administración intracoronaria de trombolíticos o con PTCA (v. pág. 32), y también se puede disminuir la letalidad. Es obligada la terapia antitrombótica coadyuvante con heparina y AAS. Además, los β-bloqueantes tienen un efecto favorable en el estadio agudo, ya que reducen la frecuencia cardíaca y el riesgo de arritmias. La administración de oxígeno es la medida más importante en caso de disnea.

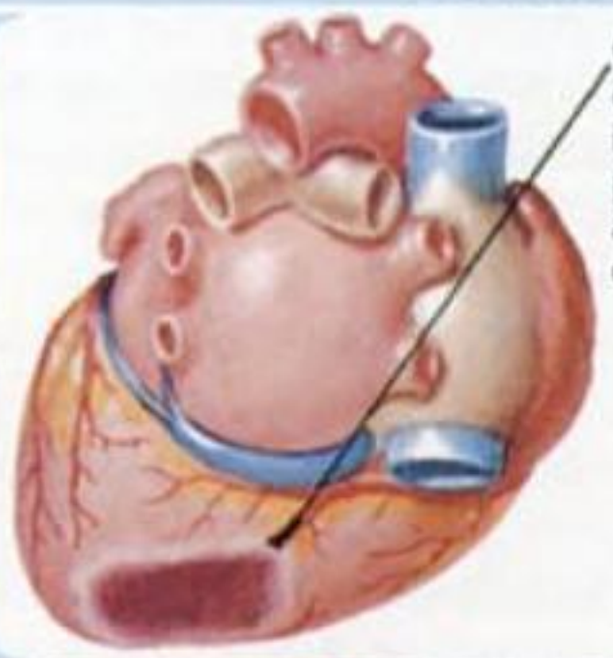
Terapia de fondo. Si el paciente sobrevive a la crisis aguda están indicadas las siguientes medidas:

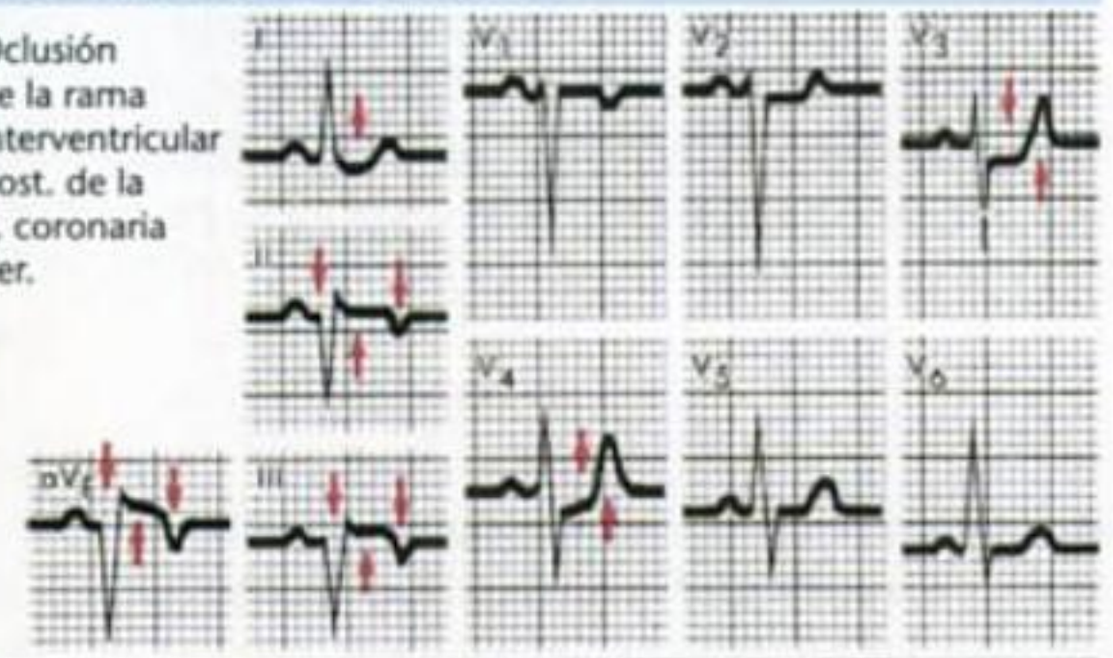
- Si el curso del infarto no es complicado, iniciar la movilización a los 2 días.
- Eliminación de por vida de los factores de riesgo coronario.
- Terapia farmacológica de fondo con AAS, β-bloqueantes o inhibidores de la ECA (IECA, en caso de insuficiencia cardíaca izquierda).
- Según cual sea la evolución y las complicaciones que se pueden presentar puede estar indicado administrar otros tipos de medicación, p. ej., diuréticos, anticoagulantes y antiarrítmicos.

Material protegido por derechos de autor

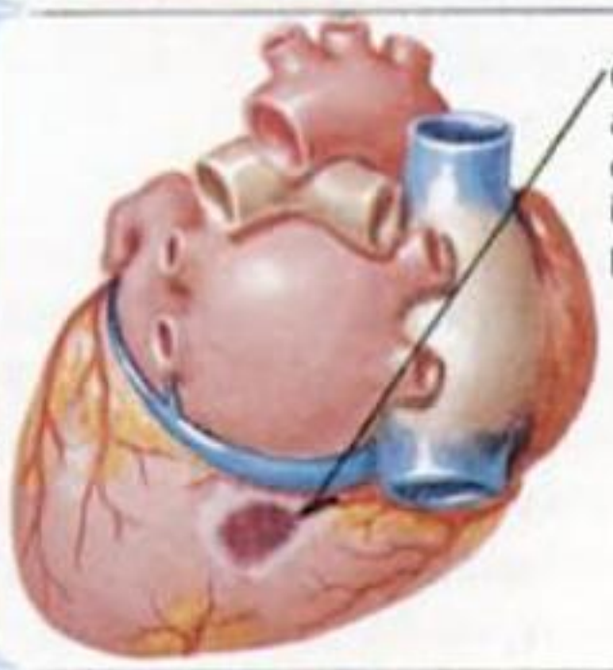
Localización de los infartos de cara posterior

A. Infarto postero-inferior (diafragmático)

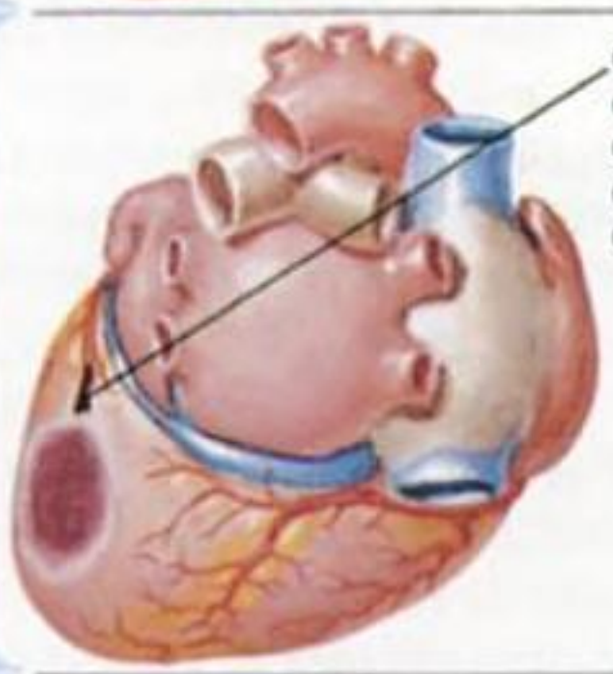




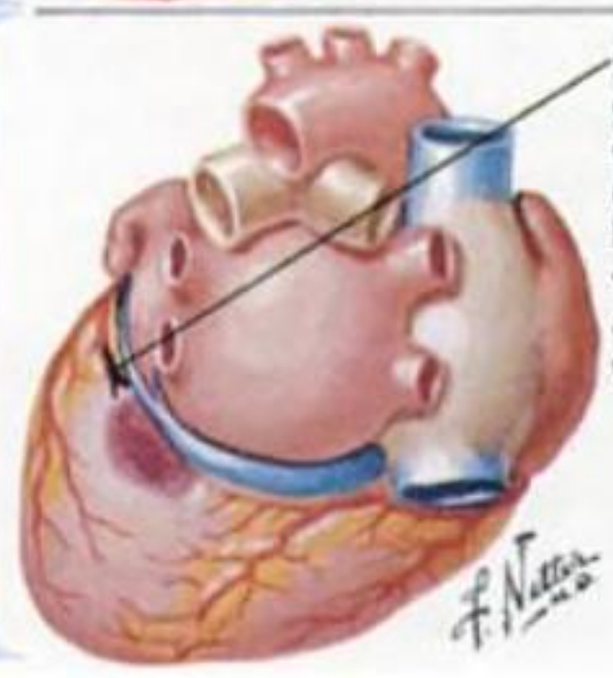
B. Infarto localizado exclusivamente en la pared post. (posteroseptal)

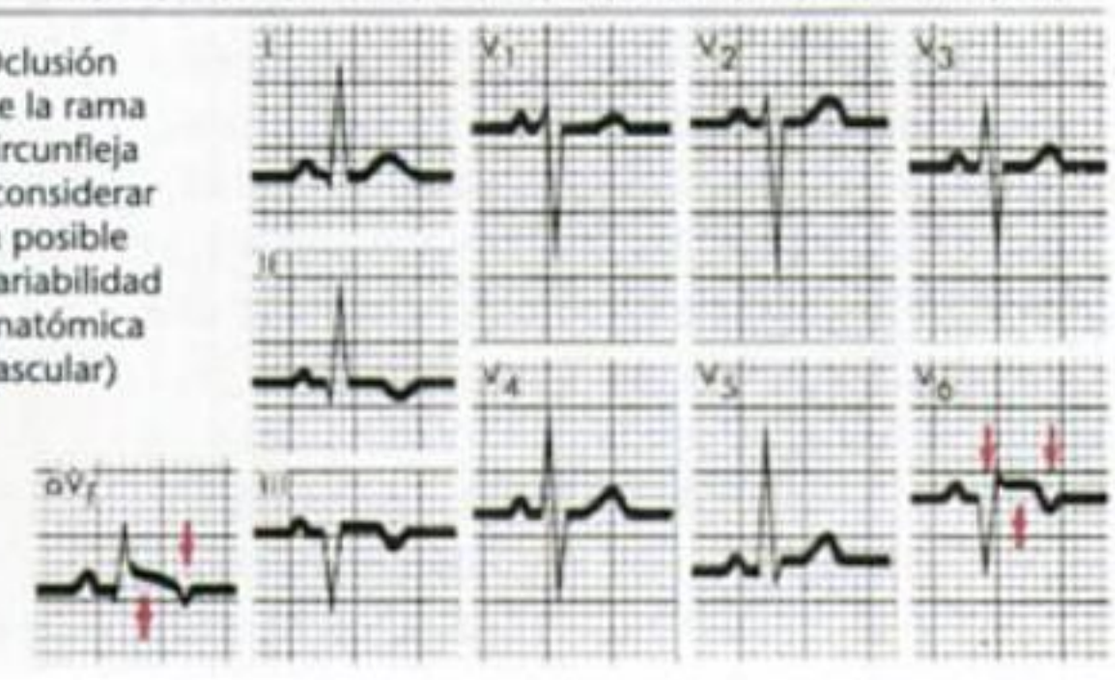


C. Infarto postero-lateral



D. Infarto postero-basal





Material protegido por derechos de autor

Las complicaciones del infarto de miocardio son frecuentes. Esencialmente se presentan en la fase precoz, pero también pueden presentarse más adelante en cualquier momento e influir decisivamente en el pronóstico. Para evitarlas y reconocerlas a tiempo, es imprescindible proceder al ingreso del enfermo en una unidad de cuidados intensivos inmediatamente después del diagnóstico del infarto de miocardio, conectándolo a un ECG permanente (monitor electrocardiográfico) así como a vigilancia hemodinámica (en ocasiones invasiva).

Complicaciones agudas

Las complicaciones agudas se presentan generalmente dentro de las primeras 72 h tras el infarto. Pueden tener lugar:

- Trastornos del ritmo con *taquicardia:* extrasistolia ventricular y salvas ventriculares, taquicardia ventricular, fibrilación ventricular, flúter y fibrilación auriculares con conducción AV rápida.
- Trastornos del ritmo con *bradicardia:* bloqueos AV, bradicardia sinusal.
- Asistolia.
- Insuficiencia cardíaca: p. ej., insuficiencia cardíaca izquierda con edema pulmonar por insuficiencia miocárdica o por incompetencia de la válvula mitral.
- Shock cardiogénico.
- Rotura ventricular, taponamiento pericárdico.
- Insuficiencia valvular: a menudo insuficiencia mitral por rotura de m. papilar.
- Defecto del septo interventricular.

Trastornos del ritmo cardíaco. Se presentan en el 80 % de los casos y son responsables de la mayor parte de casos de muerte súbita cardíaca por infarto agudo de miocardio. En caso de fibrilación ventricular debe procederse a reanimación cardiopulmonar y desfibrilación (v. pág. 24). La profilaxis de la fibrilación ventricular o de una asistolia consiste en la administración de β-bloqueantes. Las *taquicardias ventriculares* sostenidas, así como los *trastornos del ritmo que cursan con taquicardia ventricular*, se tratan principalmente con lidocaína. Si la terapia medicamentosa no tiene éxito y existe compromiso hemodinámico, deberá realizarse una cardioversión eléctrica. En el caso de *flúter* o *fibrilación auriculares,* la conducción AV puede frenarse mediante la administración de digital (única indicación en un infarto agudo de miocardio), *β-bloqueantes* o verapamilo, a fin de evitar una elevación del consumo de oxígeno, así como para contrarrestar la reducción de la perfusión coronaria.

Las *bradicardias,* por bloqueos AV de grados II (tipo Mobitz) y III (v. pág. 46), requieren tratamiento mediante atropina o estimulación cardíaca con marcapasos transitorio.

Shock cardiogénico. Los criterios son sobre todo una presión arterial sistólica inferior a 80 mm Hg y una frecuencia cardíaca superior a 100/min. Se tratará sobre todo con diuréticos (vigilar los niveles de potasio), dopamina/dobutamina y nitroglicerina.

Insuficiencia cardíaca. V. pág. 50 y s.

Rotura miocárdica. Debe tratarse quirúrgicamente.

Taponamiento pericárdico. La terapia consiste en una punción pericárdica o en la colocación de un drenaje pericárdico.

Complicaciones tardías

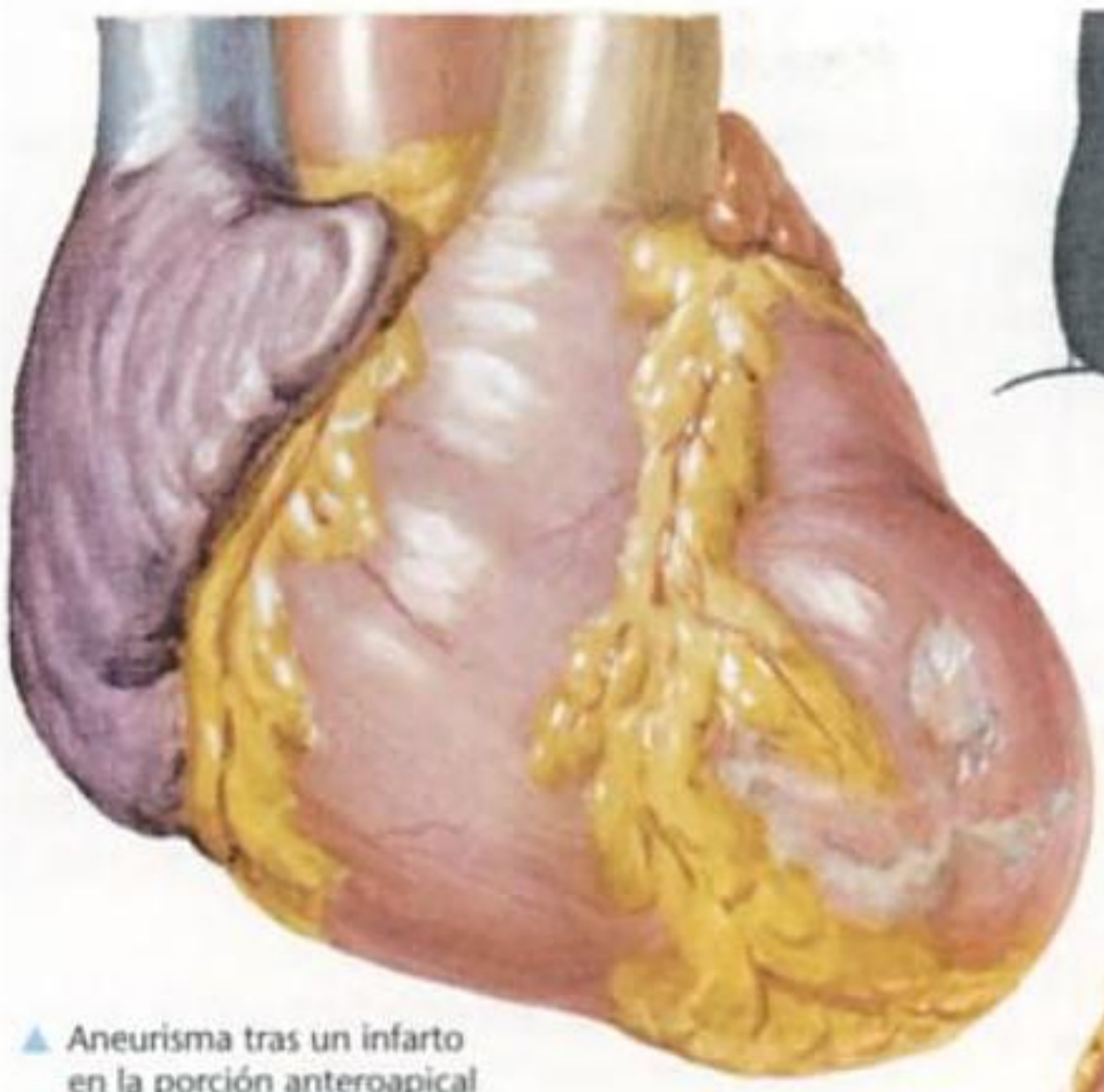
- Embolias. Las embolias arteriales se manifiestan sobre todo en forma de accidente vascular cerebral, de embolia pulmonar o de embolia arterial de una pierna.
- Reinfarto (35 %).
- Aneurisma mural cardíaco con riesgo de formación de embolia o de rotura de la pared miocárdica.
- Pericarditis: pericarditis *precoz* a los pocos días, pericarditis *tardía* y eventualmente pleuritis (síndrome postinfarto, síndrome de Dressler) por formación de autoanticuerpos contra las células musculares cardíacas.

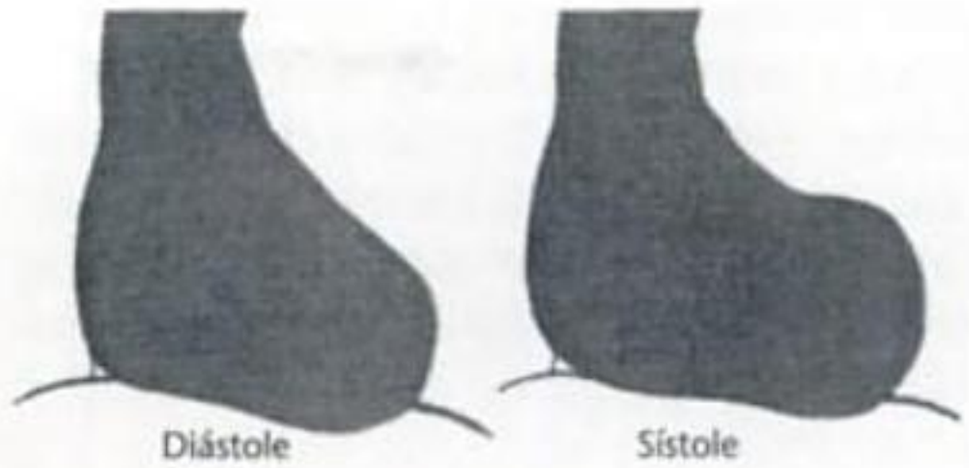
Embolias. A menudo se forman trombos murales en el endocardio, en la pared anterior y en el vértice del corazón. Los trombos del corazón izquierdo pueden dar lugar a embolias de la circulación sistémica, principalmente se afectan los vasos cerebrales y los de las extremidades. Los émbolos de pequeño tamaño pueden causar lesiones focales en el bazo y en los riñones.

Aneurismas murales cardíacos. Debido al riesgo de embolia y rotura, se debe proceder a la terapia de fondo con anticoagulantes.

Síndrome de Dressler. Se manifiesta al cabo de dos o tres semanas tras el infarto con dolor retroesternal, roce pericárdico y, eventualmente, derrame pericárdico, hipertermia y elevación de parámetros inflamatorios en sangre. El tratamiento consiste en glucocorticoides y AAS.

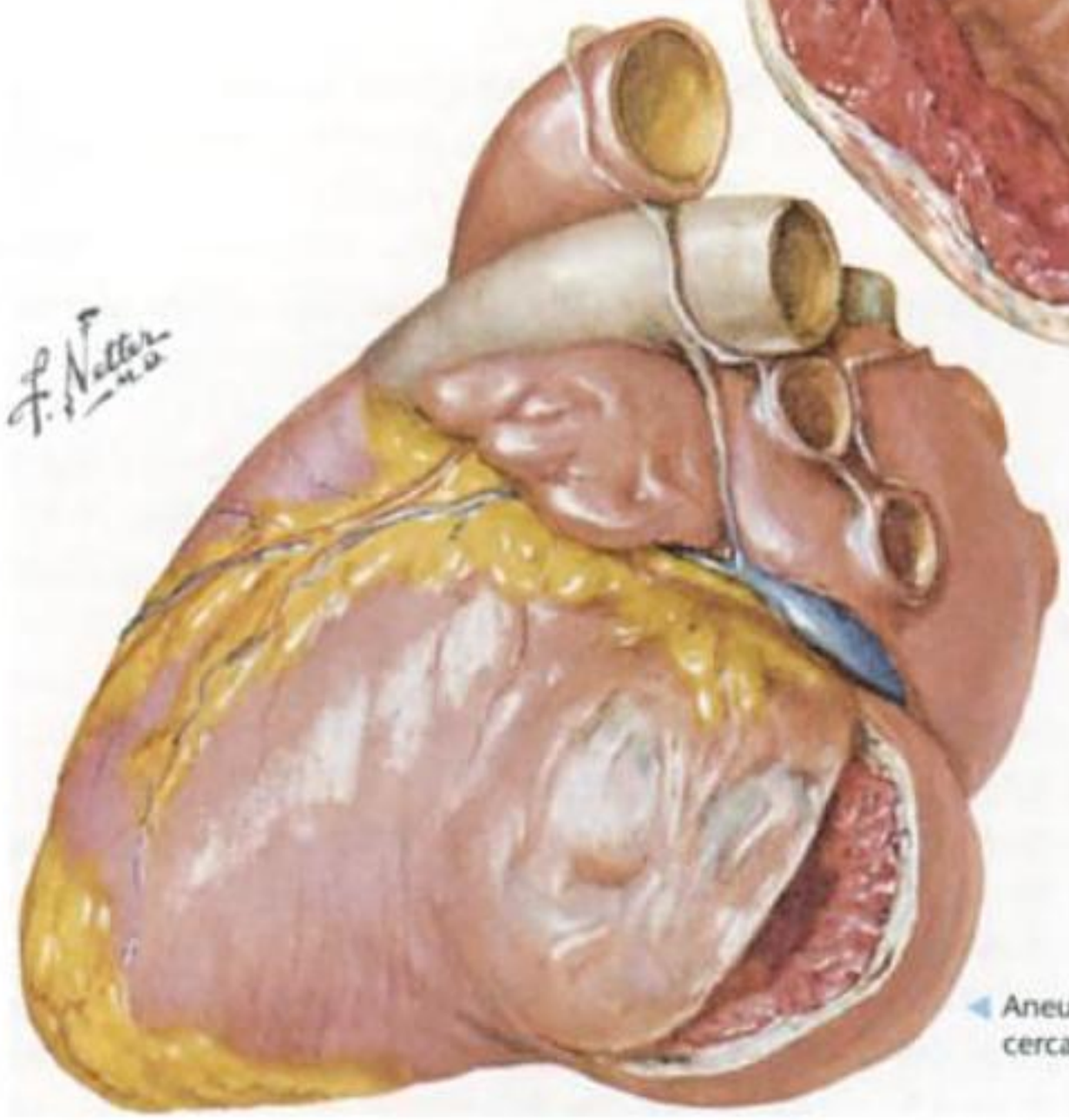
Material protegido por derechos de autor





▲ Aneurisma tras un infarto en la porción anteroapical del ventrículo izq.

▲ Trombo en un aneurisma de pared ant. del ventrículo izq. que incluye el septo interventricular



◀ Aneurisma de pared post. cercano a la base

Material protegido por derechos de autor

La conducción normal del estímulo nace en el nódulo sinusal. Éste se encuentra en la pared de la aurícula derecha, junto a la desembocadura de la v. cava superior. Desde allí el estímulo migra a través de la musculatura normal de la aurícula hacia el nódulo AV y desde éste —con un ligero retraso— hacia el haz de His, que se divide en las ramas izquierda y derecha de Tawara. Ambas conducen el estímulo muy rápidamente y finalizan con las fibras de Purkinje en la musculatura ventricular.

Bloqueo de rama

La conducción cardíaca está alterada y pueden estar afectadas de modo individual las ramas izquierda, derecha, o ambas a la vez. Los bloqueos correspondientes pueden a su vez manifestarse de forma completa o incompleta.

Bloqueo de rama derecha. Incluso un defecto mínimo de la rama derecha de Tawara es ya capaz de causar un bloqueo de rama derecha. Entre las causas destaca la arterioesclerosis o una sobrecarga de larga duración sobre el ventrículo derecho por hipertensión pulmonar o por estenosis pulmonar. El estímulo se extiende entonces desde el ventrículo izquierdo (onda Q en V_5 y V_6), arranca allí desde el endocardio hacia el epicardio (onda R normal en V_5 y V_6) y finalmente se extiende hacia el ventrículo derecho (onda S ancha en V_5 y V_6). En conjunto, la despolarización discurre hacia la derecha, gira a la izquierda y vuelve de nuevo hacia la derecha. Con ello el QRS dura en total > 0,11 s y está deformado en forma de «M» sobre todo en V_1 y aVR. Las siguientes características definen el bloqueo completo de la rama derecha en el ECG:

- R en V_1 deformado en forma de M.
- Punto de inflexión superior en V_1 retardado.
- S en I, aVL, V_5 y V_6 ancha y profunda.
- Segmento ST precordial derecho negativo.

Bloqueo de rama izquierda. Entre las posibles causas figuran la arterioesclerosis, el infarto agudo de miocardio, la insuficiencia cardíaca o una sobrecarga marcada del ventrículo izquierdo, como ocurre en la hipertensión. Un bloqueo cardíaco de la rama izquierda modifica todo el curso de la despolarización: se inicia en el lado derecho del septo y migra después a la izquierda y hacia delante (ondas R en V_1 y V_3); el estímulo continúa hacia el vértice y luego hacia la base del corazón izquierdo (ondas R altas en I, V_3 y V_6, ondas S en V_1 y V_2). En conjunto, los complejos ventriculares están deformados en todas las derivaciones de las extremidades con trastornos de la repolarización. El complejo QRS está ensanchado (> 0,11 s). En resumen, es característico del bloqueo completo de la rama izquierda:

- QRS ensanchado y mellado en I, aVL, V_5 y V_6.
- S ancha y profunda en III, aVL, V_1 y V_2; no se observan nunca S en I y aVL.
- Segmento ST en precordiales izquierdas: desciende y es negativo.
- Punto de inflexión superior en V_6 retardado.

Si se combina un bloqueo de rama derecha y un bloqueo de rama izquierda se produce un cuadro similar al del bloqueo AV de grado III (v. pág. 46).

Trastornos del ritmo cardíaco que cursan con bradicardia

Se conocen como trastornos del ritmo cardíaco que cursan con bradicardia aquellos trastornos que cursan con frecuencias cardíacas inferiores a 60 lat./min. Algunos ejemplos son la bradicardia sinusal, el bloqueo sinoauricular, el síndrome del nódulo sinusal, la bradiarritmia absoluta, el síndrome del seno carotídeo y los bloqueos AV.

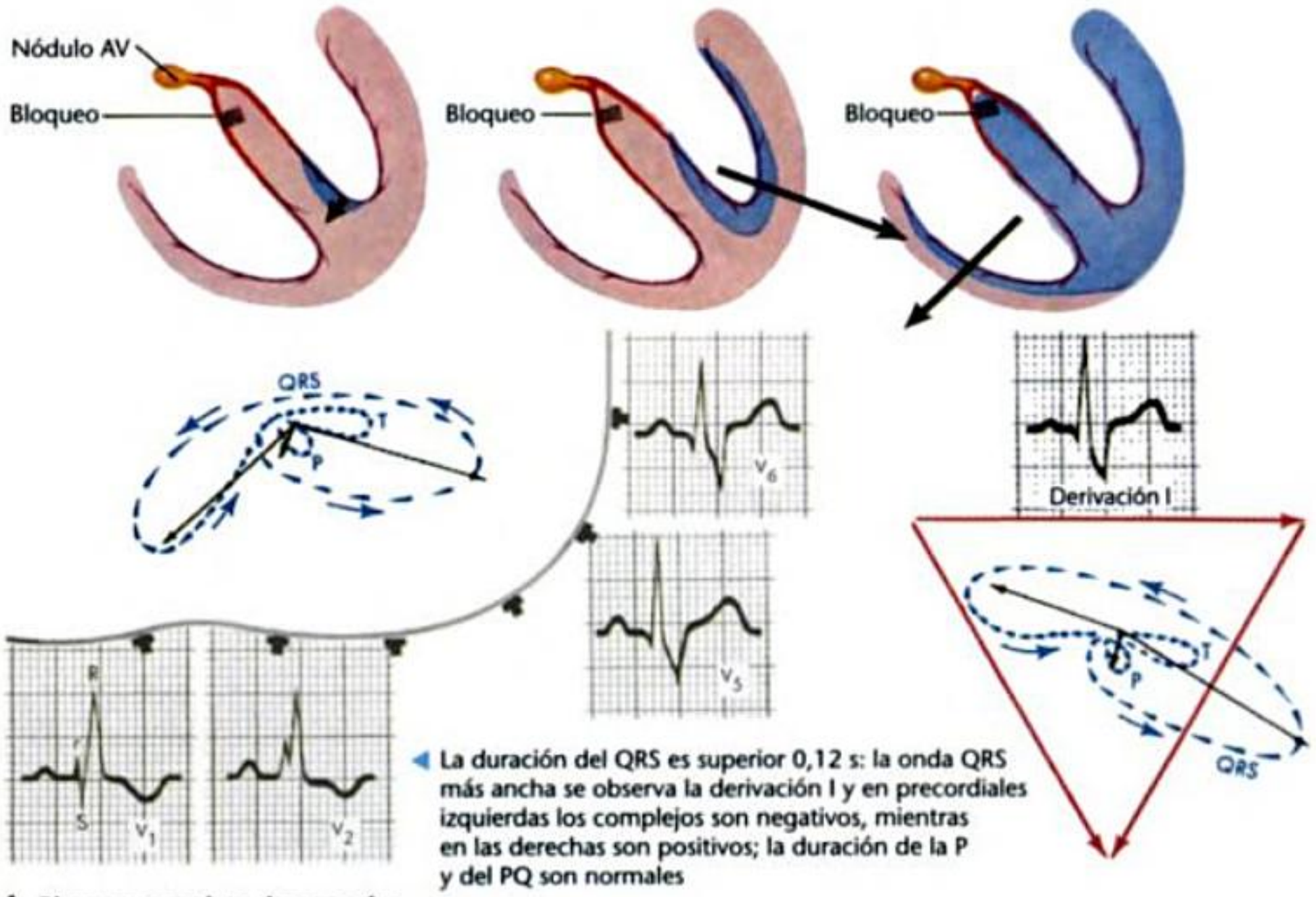
Bradicardia sinusal. El estímulo que se genera en el nódulo sinusal se limita a valores inferiores a 60 lat./min. Entre las posibles causas se incluye la vagotonía, el hipotiroidismo, la hipertensión endocraneal, así como el entrenamiento físico o la terapia con digital o con β-bloqueantes.

Bloqueo sinoauricular. La conducción del nódulo sinusal a la aurícula está frenada (grados I y II) o bloqueada (grado III). En los de grado II se distingue:

- Tipo I (Wenckebach): los períodos PQ permanecen iguales, mientras los intervalos PP se acortan progresivamente.
- Tipo II (Mobitz): los intervalos PP no se modifican pero regularmente falla un latido ventricular.

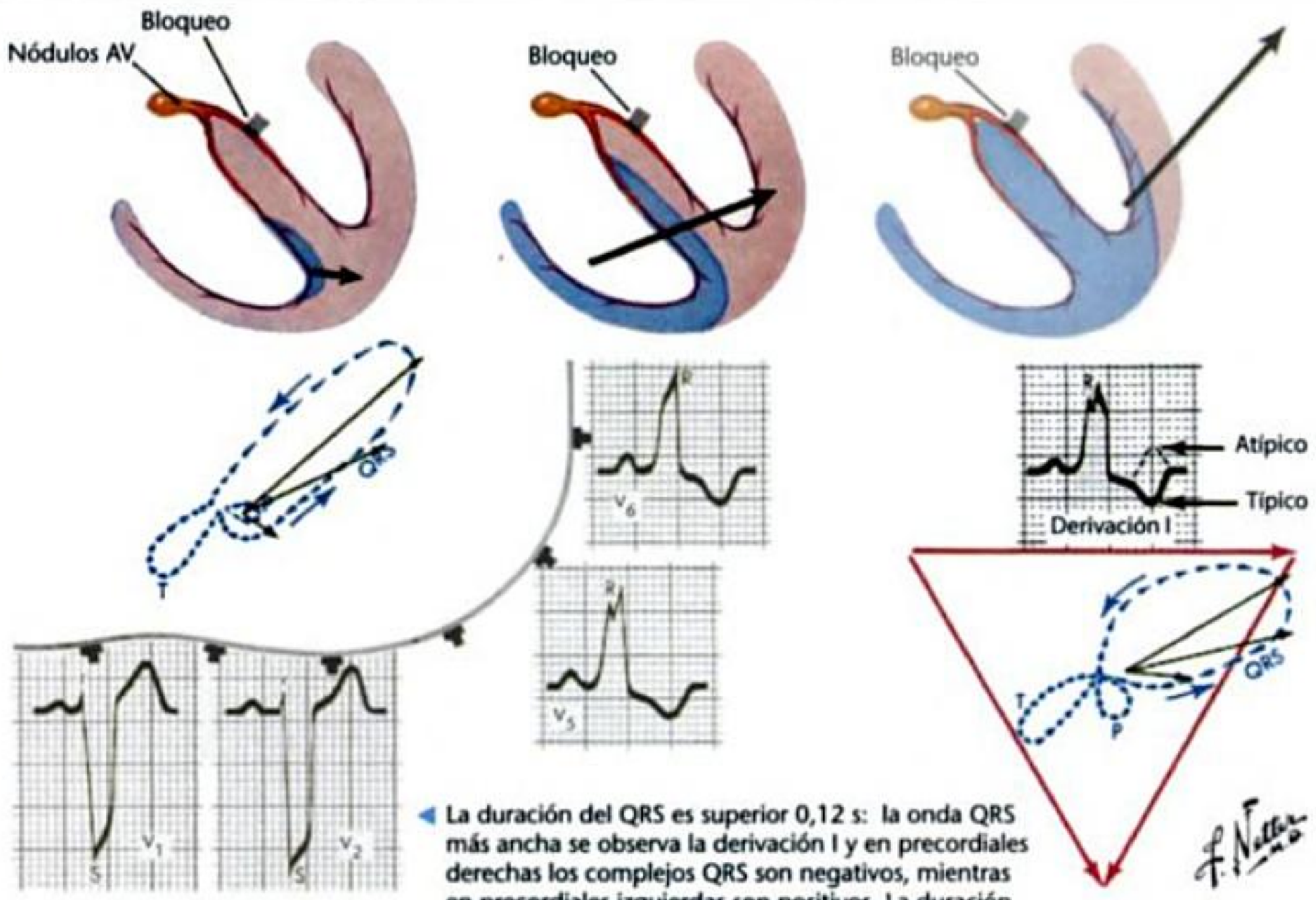
En el grado III fallan una o varias contracciones cardíacas, las ondas P están ausentes y se observa un ritmo de escape procedente de un centro secundario. Como consecuencia de ello suelen producirse síncopes.

Material protegido por derechos de autor



◀ La duración del QRS es superior 0,12 s: la onda QRS más ancha se observa la derivación I y en precordiales izquierdas los complejos son negativos, mientras en las derechas son positivos; la duración de la P y del PQ son normales

A. Bloqueo completo de rama der.



◀ La duración del QRS es superior 0,12 s: la onda QRS más ancha se observa la derivación I y en precordiales derechas los complejos QRS son negativos, mientras en precordiales izquierdas son positivos. La duración de la P y del PQ son normales

B. Bloqueo completo de rama izq.

Material protegido por derechos de autor

Síndrome del nódulo sinusal. Término general para describir los trastornos del nódulo sinusal:

- Fases de asistolia en una bradicardia sinusal, combinadas con una arritmia sinusal.
- Paro sinusal o bloqueo sinoauricular con diversas formas de ritmo de escape (v. pág. 44).
- Síndrome bradicardia-taquicardia.

Este último se caracteriza por fases alternantes de frecuencias cardíacas lentas y rápidas, en que las palpitaciones subjetivas casi siempre están provocadas por fibrilación o flúter auriculares.

Bradiarritmia absoluta. Fibrilación auricular crónica con trastornos de la conducción AV y consecuentemente frecuencia ventricular bradicárdica. Generalmente se desarrolla en relación con una enfermedad cardíaca en fase avanzada, como cardiopatía isquémica, defectos valvulares o miocardiopatía.

Síndrome del seno carotídeo. Está causado por afectación en el seno carotídeo, que de forma refleja provoca bradicardia (seno carotídeo hipersensible) y simultáneamente vasodilatación de la circulación periférica. Se produce síncope y también raramente paro cardíaco. Clínicamente tiene lugar al producirse movimientos extremos del cuello, al afeitarse o al abrocharse una prenda estrecha, lo que provoca mareo y síncopes.

Bloqueo AV. La conducción del estímulo entre las aurículas y ventrículos está alterada. Entre las posibles causas se incluyen la digital, los β-bloqueantes y la quinidina entre otros; además, el infarto de miocardio, la miocarditis o la CI. Se distinguen los siguientes grados:

- Grado I: el período PQ está alargado, todos los estímulos conducen **(B1)**. Clínicamente casi nunca se manifiestan alteraciones.
- Grado II: de forma intermitente falla un latido ventricular **(B2)**. Se distinguen entre el *tipo I (Wenckebach)*, en el que los períodos PQ se alargan progresivamente hasta que falla una conducción, y el *tipo II (Mobitz)*, en el que los estímulos auriculares se conducen a un ritmo fijo: en la conducción 2:1 sólo se conducen uno de cada dos estímulos, en el 3:1 sólo uno de cada tres, etc. El tipo II tiene peor pronóstico ya que puede degenerar en un tipo III.
- Grado III: aurículas y ventrículos laten independientemente entre sí (disociación AV), el ritmo ventricular es claramente bradicárdico y predestinado a las isquemias cerebrales **(B3)**.

Síndrome de Adams-Stokes-Morgagni. Debido a bradicardia marcada o a asistolia prolongada se produce una isquemia cerebral que, a su vez, conduce a síncope. El cuadro clínico es idéntico al síndrome del seno carotídeo, aunque etiológicamente distinto.

Diagnóstico

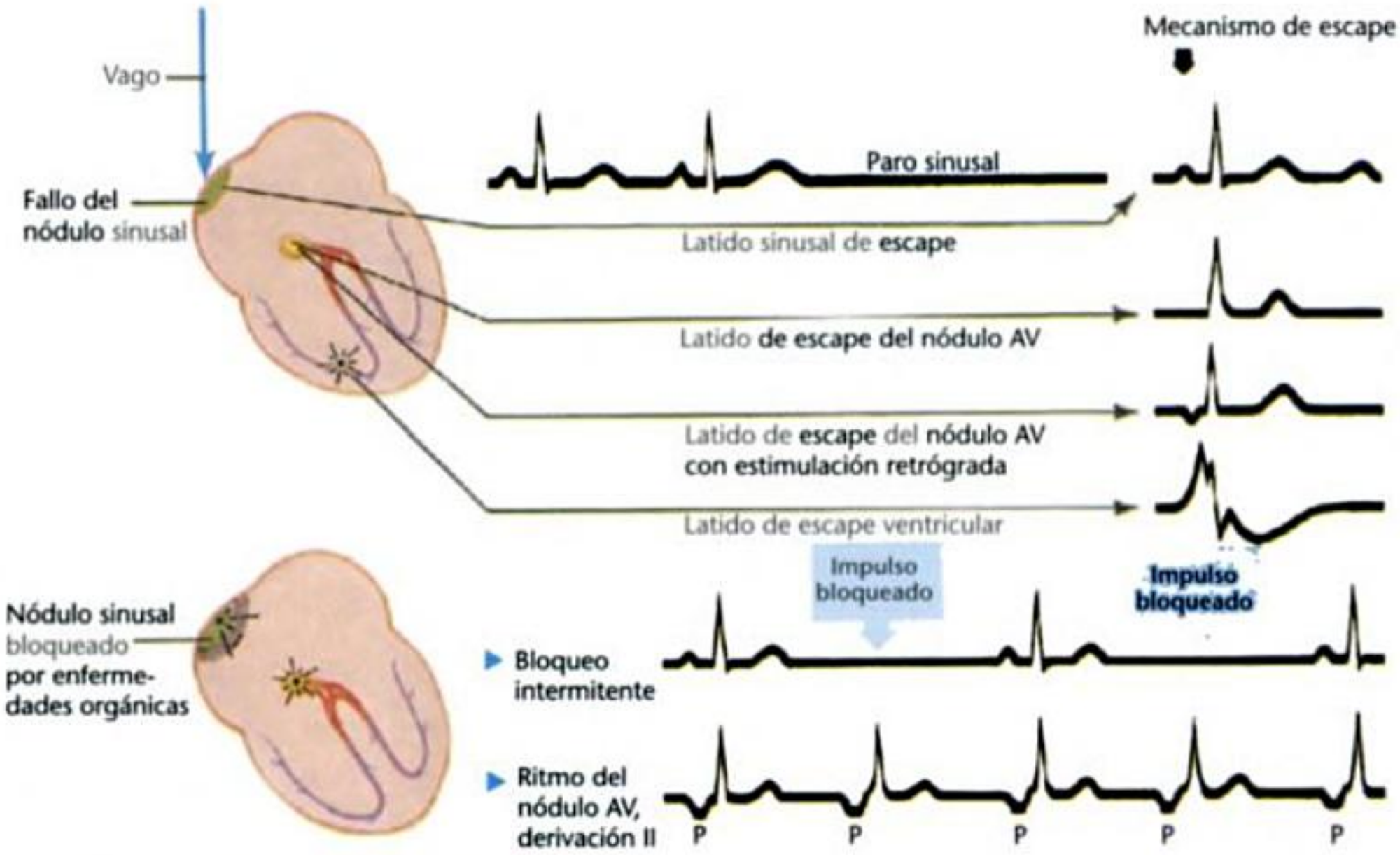
La clínica de las bradicardias no permite establecer conclusiones sobre la etiología. Numerosas bradicardias ni siquiera se traducen clínicamente o sólo se ponen de manifiesto ante un esfuerzo corporal. Por ello, el diagnóstico se establece mediante ECG: el ritmo y la amplitud de los complejos QRS constituyen aquí criterios importantes para el diagnóstico diferencial. Por ejemplo, si se observan complejos de QRS ancho con un ritmo regular, con un ritmo de escape, como el que se aprecia en el bloqueo AV de grado III. La presencia de un ritmo irregular con complejo QRS no ensanchado no apoyaría un bloqueo sinoauricular o AV de grado II. Todas las bradicardias pueden desencadenarse p. ej. por medicamentos, hipotiroidismo o hipercalemia.

Estimulación mediante marcapasos

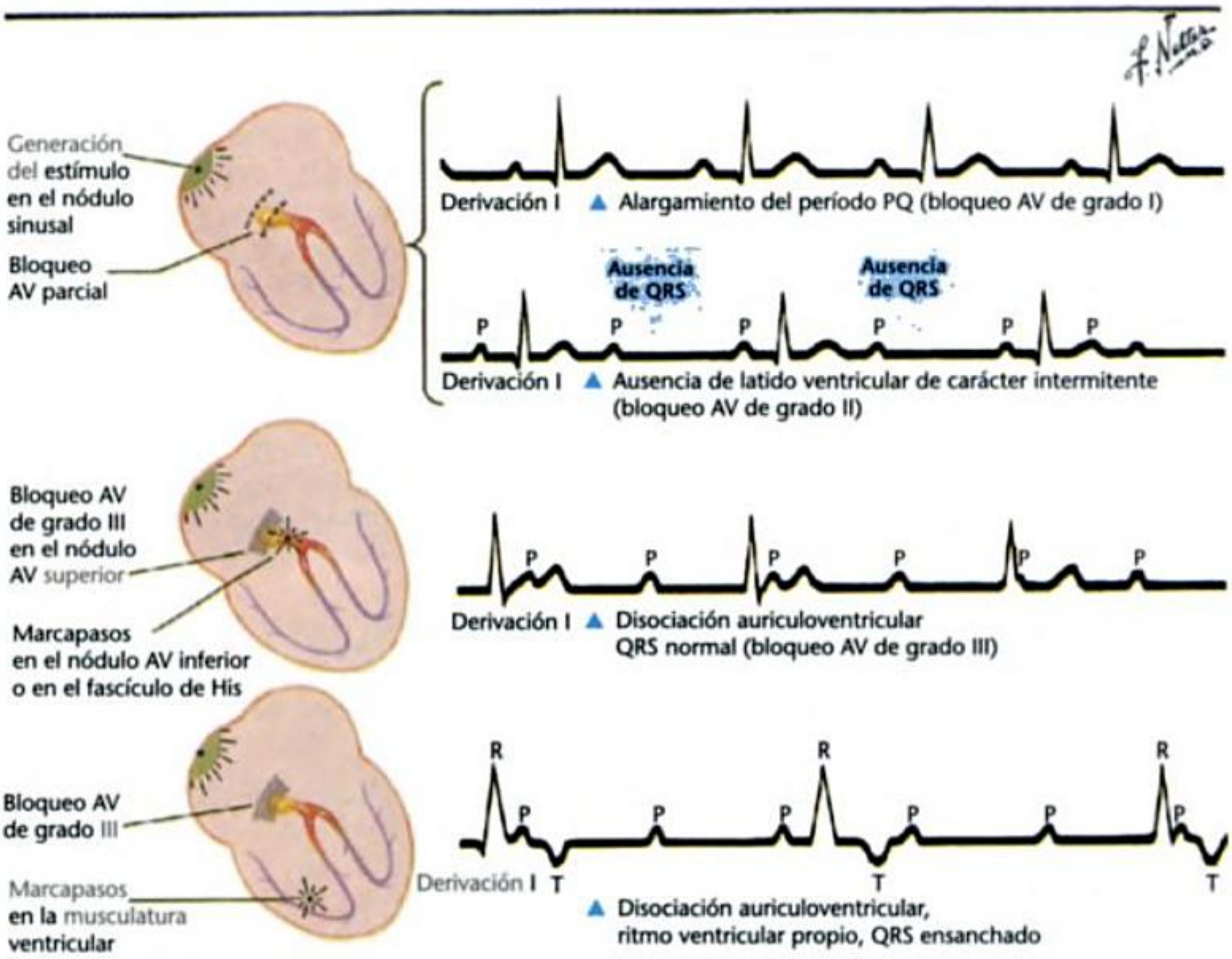
Los marcapasos temporales deben colocarse en situaciones de urgencia como en las bradicardias sintomáticas (p. ej., intoxicaciones). Los marcapasos permanentes están indicados cuando la clínica se corresponde con alteraciones electrocardiográficas (p. ej., crisis de Adams-Stokes), siendo siempre la clínica lo más importante. Los marcapasos modernos registran las acciones cardíacas y dirigen en correspondencia con ello su liberación de impulsos (función de demanda); su función se codifica a través de tres letras:

- Lugar de estimulación: V, ventrículo; A, aurícula; D, ambos.
- Lugar de sensado: V, A, D.
- Tipo de acción: I, inhibición; T, sensado; D, ambos.

Material protegido por derechos de autor



A. Paro sinusal, bloqueo sinoauricular



B. Bloqueo auriculoventricular

Material protegido por derechos de autor

Los trastornos del ritmo cardíaco que cursan con taquicardia se definen por la presencia de una frecuencia cardíaca > 90 lat./min.

Taquicardias supraventriculares

Taquicardia auricular. Un foco ectópico en la aurícula da lugar a una frecuencia de 120-200 lat./min **(A1)**. Si esta taquicardia se combina con un bloqueo AV, a menudo se debe a intoxicación por digital **(A2)**. También puede estar lesionado el nódulo AV y ello puede dar lugar a una estimulación retrógrada de las aurículas. En este caso aparecen ondas P negativas en las derivaciones II, III y aVF, en ocasiones después del complejo QRS **(A3)**. Esta taquicardia hay que distinguirla de la forma ventricular que puede estar causada, p. ej., por una intoxicación por digital. Entonces la frecuencia ventricular suele ser superior a 100 lat./min.

Fibrilación auricular. Múltiples regiones miocárdicas anormales de las aurículas hacen que ésta no pueda despolarizarse de forma simultánea. No todos los estímulos conducen a través de los nódulos AV, de forma que el intervalo entre R y R sea irregular y largo **(B)**. Son causas frecuentes las cardiopatías reumáticas y arterioescleróticas, así como el hipertiroidismo. Los pacientes manifiestan irritabilidad cardíaca, palpitaciones intensas y debilitamiento general o disnea.

Flúter auricular. El frente de estimulación discurre en círculo, o bien un foco situado en una porción inferior de la aurícula genera estímulos regulares con una frecuencia de 200 lat./min. Generalmente también existe bloqueo AV de grado variable (v. pág. 46). En el ECG, en II, III y aVF se aprecian ondas P negativas y ondas T auriculares. En la estimulación circular también existe actividad auricular continuada con una posible imagen de tipo serrada **(C)**. Desde un punto de vista etiológico y clínico resulta idéntico al de la fibrilación auricular.

Síndrome de preexcitación. En el síndrome de Wolff-Parkinson-White (síndrome de WPW) el estímulo no sólo se conduce a través de los nódulos AV, sino a través de una vía de conducción accesoria más rápida. Así, el ventrículo se estimula antes, pero la conducción total discurre de forma más lenta porque la conducción accesoria no tiene conexión con las fibras de His-Purkinje. La comunicación AV duplicada puede dar lugar a conducciones circulares (reentrada) que se traducen clínicamente por taquicardia y el paciente presenta pánico, disnea y angina de pecho.

Taquicardias ventriculares

La causa de las taquicardias ventriculares son las cardiopatías orgánicas (graves), como CI, infarto agudo de miocardio o miocardiopatías. También se debe considerar en la etiología la sobredosificación con digital o de antiarrítmicos. Los pacientes describen clínicamente en los casos leves una «sensación de interrupción»; en los casos graves presentan disnea, mareo, síncope, sintomatología de angina de pecho o un paro cardíaco funcional (fibrilación ventricular).

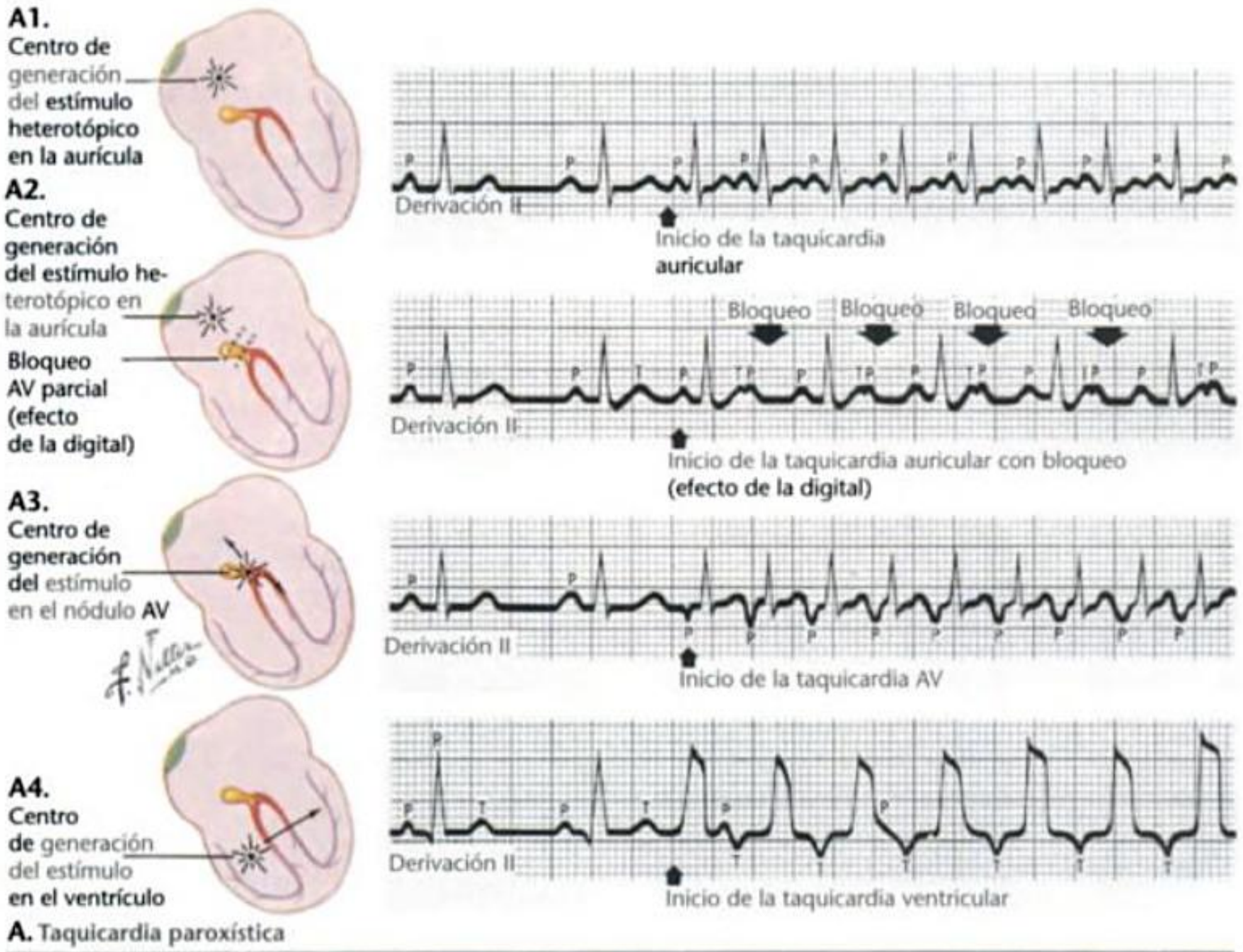
Extrasístole ventricular. Los ventrículos se contraen prematuramente debido a un estímulo generado en ellos. Las extrasístoles aisladas también se producen en corazones sanos. Atendiendo a la clasificación de Lown se distinguen:

- 0: ninguna extrasístole ventricular (ESV).
- I: < 30 ESV monomorfas/h.
- II: > 30 ESV monomorfas/h.
- IIIa: ESV polimorfos.
- IIIb: bigeminismo (ESV y complejos normales alternándose uno de cada dos).
- IVa: copletes (dos ESV seguidas).
- IVb: salvas (más de dos ESV seguidas).
- V: R sobre T (ESV prematuras que se presentan en la fase vulnerable).

Taquicardia ventricular. Taquicardia regular con complejos deformados en forma de bloqueo de rama. La frecuencia varía entre 120 y 200 lat./min **(A4)** con riesgo de evolución a una fibrilación ventricular.

Fibrilación ventricular. Una estimulación periódica multifocal conduce a una despolarización irregular de los ventrículos. En el ECG se observan ondas aberrantes de amplitud y duración irregular **(D)**. La frecuencia es de 300 lat./min. Dado que el corazón ya no está en condiciones de desarrollar una función contráctil, se trata desde un punto de vista funcional de un paro cardíaco.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La insuficiencia cardíaca derecha *primaria* puede presentarse como consecuencia de una miocarditis aguda o crónica en el contexto de una fiebre reumática. Los defectos valvulares, cortocircuitos u obstrucciones dan lugar a una insuficiencia cardíaca derecha *secundaria*. La insuficiencia cardíaca no es en sí misma una enfermedad, sino la consecuencia de una o varias enfermedades. Generalmente, la insuficiencia cardíaca derecha precede a una insuficiencia cardíaca izquierda.

Patogenia

La sobrecarga (masiva) del ventrículo derecho es consecuencia de:

- Una sobrecarga de volumen, p. ej., en casos de cortocircuito congénito o adquirido (v. pág. 96 y siguientes) o en pacientes con insuficiencia tricuspídea (v. pág. 92).
- Una sobrecarga de presión, como ocurre en la embolia pulmonar (*cor pulmonale* agudo, v. pág. 116) o en la estenosis mitral o pulmonar (v. pág. 74).
- Una disminución (mecánica) de la contractilidad, p. ej., en la miocarditis, pericarditis constrictiva (v. pág. 72) o en la amiloidosis.
- Un aumento de la dinámica cardíaca, como en la taquicardia o en la tirotoxicosis.

Se produce estasis periférica en el momento en que el ventrículo derecho no es capaz de mantener una sobrecarga. Aumentan la presión diastólica del ventrículo derecho, la presión de la aurícula derecha y la presión venosa o capilar.

Sin embargo, esta insuficiencia retrógrada cursa también con insuficiencia anterógrada: disminuye el volumen sistólico del ventrículo derecho (y por tanto también del izquierdo), la perfusión pulmonar se compromete y se reduce el tamaño de la aurícula y el ventrículo izquierdos.

Con el crecimiento del ventrículo derecho y la distensión del m. papilar y del anillo valvular tricuspídeo se produce una insuficiencia tricuspídea (soplo holosistólico derecho); la dilatación de la aurícula derecha puede producir fibrilación auricular.

Clínica

Las vv. yugulares protruyen claramente, están muy ingurgitadas y son pulsátiles; los pacientes tienden a desarrollar varices y trombosis venosa. El hígado está aumentado de tamaño y es doloroso; en caso de mayor duración de la insuficiencia cardíaca derecha o en caso de insuficiencia cardíaca global, se llegará a producir ascitis. En las partes corporales dependientes existirá cianosis y edema diseminado **(A)**. Los edemas son más apreciables en los tobillos y en los pies, y la fóvea que deja la presión desaparece muy lentamente **(C)**. También se puede apreciar edema de la región sacra en el paciente que está encamado (anasarca); en conjunto, los edemas provocan un considerable aumento de peso. Al interrogarles, los pacientes informan de dicho aumento. También se quejan de trastornos del sueño debido a la poliuria (nicturia); en caso de insuficiencia cardíaca izquierda se producirá además astenia generalizada y síntomas pulmonares (v. pág. 52).

Diagnóstico

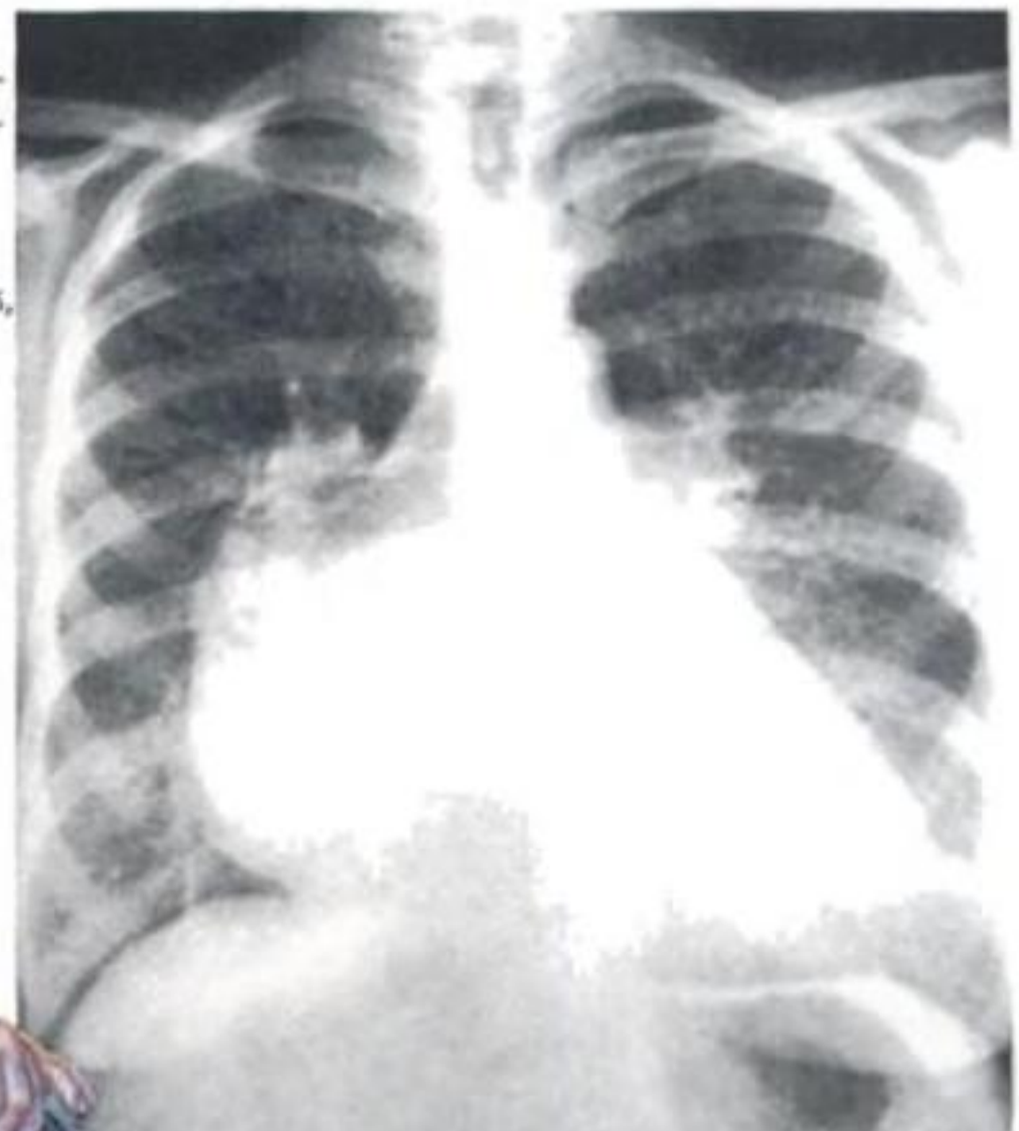
El diagnóstico se basa en la anamnesis y en la exploración física. En la radiografía de tórax se aprecia una hipertrofia (masiva) de las cavidades derechas **(B)**. En el ECG se detecta una infradesnivelación del segmento ST, principalmente entre V_1 y V_3. Mediante la ecocardiografía se pueden demostrar valvulopatías, movimientos de la pared cardíaca, y explorar la fracción de eyección. Se determinará la presencia de proteinuria en orina.

Terapia

La terapia causal constituye una prioridad siempre que sea posible. La contractilidad del ventrículo puede aumentarse mediante IECA o digital. La precarga puede mejorar con diuréticos, nitratos o vasodilatadores; la poscarga mediante vasodilatadores o diuréticos.

Material protegido por derechos de autor

A. **Insuficiencia cardíaca derecha: cianosis,** ingurgitación **de las vv.** yugulares, hepatomegalia, **ascitis, formación de edema en las regiones corporales** dependientes, **aumento de** la **presión** venosa



B. Dilatación del ventrículo der., consecuencia de una valvulopatía mitral, que causa insuficiencia cardíaca derecha

C. Edema periférico en la insuficiencia cardíaca derecha. La presión origina una fóvea que persiste durante cierto tiempo

Material protegido por derechos de autor

Las causas más frecuentes de insuficiencia cardíaca izquierda son la hipertensión arterial y la CI.

Patogenia

Diferentes mecanismos provocan una mayor sobrecarga del ventrículo izquierdo:

- Sobrecarga de volumen: la precarga aumenta en la insuficiencia aórtica, mitral y tricuspídea o en las cardiopatías que cursan con cortocircuito.
- Sobrecarga de presión: se produce un aumento de la poscarga, que puede ser consecuencia de la hipertensión arterial o de una estenosis aórtica.
- Disminución de la contractilidad (de carácter mecánico), como la que tiene lugar en las miocarditis, en el infarto de miocardio, en la pericarditis constrictiva o en la amiloidosis.
- Aumento de la dinámica cardíaca, como en las arritmias cardíacas con taquicardia o bradicardia, o en la tirotoxicosis.

La insuficiencia anterógrada con disminución de la fracción de eyección da lugar a cianosis periférica y astenia; la insuficiencia retrógrada da lugar a estasis pulmonar y elevación de la presión de las vv. pulmonares.

Clínica

En los estadios iniciales se presenta disnea de esfuerzo y, más tarde, también ortopnea nocturna o disnea de reposo. La insuficiencia anterógrada da lugar a astenia, cansancio y oliguria; la disminución de la perfusión arterial puede conducir, en relación con alteraciones arterioescleróticas, a la isquemia cerebral y de las extremidades inferiores. Según sea la clínica y en especial el grado de astenia, la New York Heart Association (NYHA) clasifica la insuficiencia cardíaca en cuatro estadios:

- I: asintomático en caso de sobrecarga de intensidad normal.
- II: ligeras molestias en caso de sobrecarga de intensidad normal, astenia.
- III: sintomatología importante en caso de sobrecarga de intensidad normal.
- IV: disnea de reposo.

Como consecuencia de la insuficiencia cardíaca izquierda, puede presentarse por un lado insuficiencia cardíaca derecha (v. pág. 50) y, por otro, por dilatación del anillo mitral y sobredistensión del m. papilar, insuficiencia mitral relativa. La forma aguda de la insuficiencia cardíaca izquierda, también en forma de descompensación aguda de la insuficiencia cardíaca izquierda, se manifiesta clínicamente en forma de edema pulmonar (v. pág. 330).

Diagnóstico

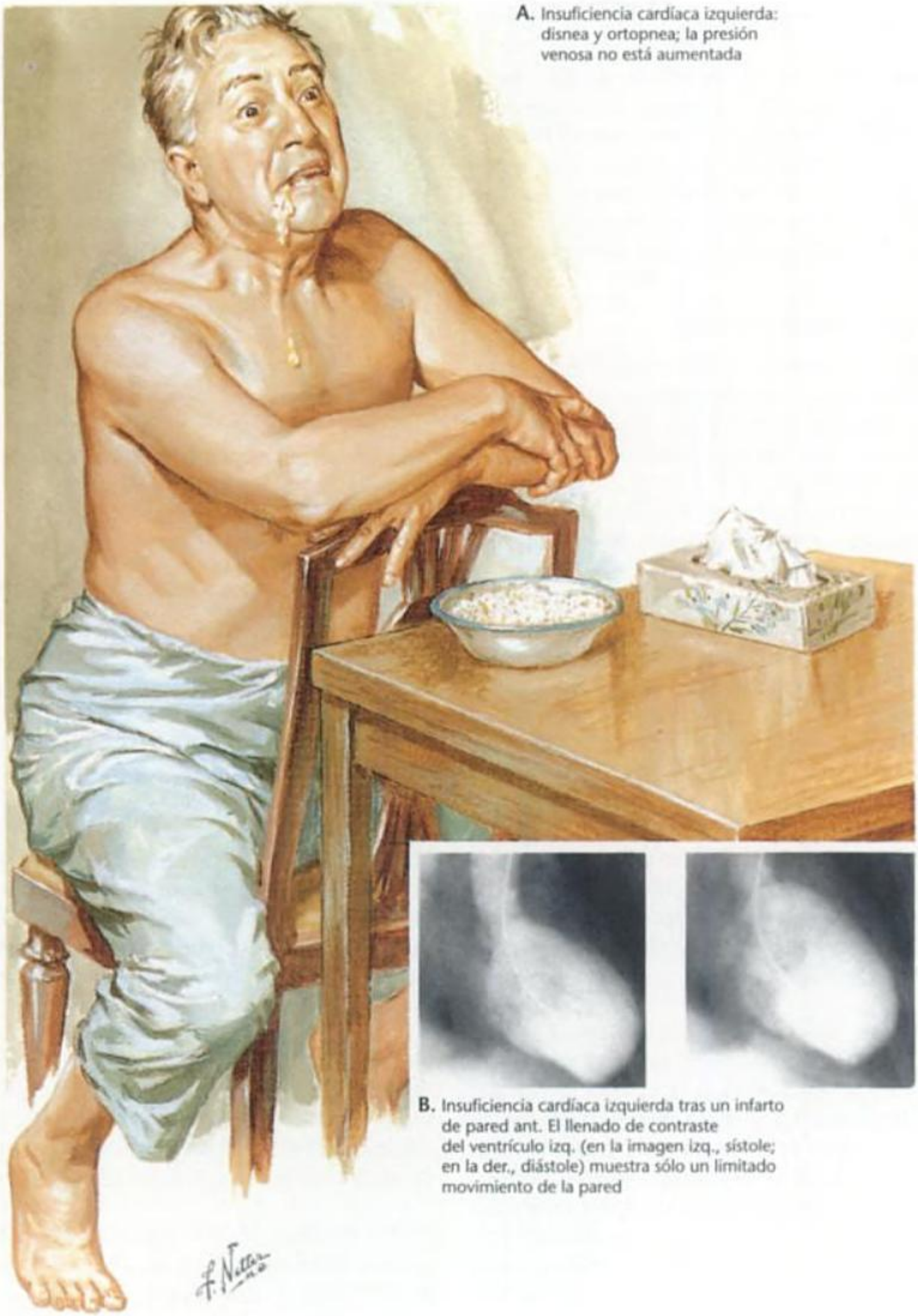
El diagnóstico se establece con la anamnesis y con la exploración física. En la insuficiencia valvular mitral se ausculta un soplo holosistólico en la punta cardíaca (v. pág. 20 y ss.). En la radiografía de tórax se aprecia cardiomegalia con dilatación predominante de la silueta cardíaca del lado izquierdo y con prominencia de la misma hacia atrás **(B)**, hilios pulmonares dilatados y poco definidos, así como estasis venosa pulmonar. En el ECG se observa infradesnivelación del segmento ST en las cordiales izquierdas y el índice de Sokolow-Lyon está aumentado: S en V_1 y R en $V_5 > 3{,}5$ mV. La ecocardiografía permite detectar anomalías cardíacas, determinar los desplazamientos de la pared miocárdica y explorar la fracción de eyección. En orina se presenta proteinuria.

Terapia

La terapia deberá ser, en lo posible, causal. Desde un punto de vista medicamentoso se puede influir en la insuficiencia cardíaca del siguiente modo:

- IECA: disminuyen las resistencias periféricas, la precarga y la poscarga.
- Diuréticos: disminuyen la precarga y la poscarga; en la insuficiencia cardíaca aguda se utilizan diuréticos incisivos (principalmente la furosemida).
- Glucósidos digitálicos: tienen acción inotrópica positiva (aumento de la contractilidad), cronotrópica negativa (disminución de la frecuencia) y dromotrópica negativa (inhibición de la conducción del estímulo), y aumentan la automaticidad.
- Vasodilatadores: los nitratos disminuyen la precarga y la poscarga; los antagonistas del calcio disminuyen las resistencias vasculares periféricas y por consiguiente la precarga.

Material protegido por derechos de autor



A. Insuficiencia cardíaca izquierda: disnea y ortopnea; la presión venosa no está aumentada

B. Insuficiencia cardíaca izquierda tras un infarto de pared ant. El llenado de contraste del ventrículo izq. (en la imagen izq., sístole; en la der., diástole) muestra sólo un limitado movimiento de la pared

Material protegido por derechos de autor

El diagnóstico de miocardiopatía es un diagnóstico de exclusión y se establece una vez descartadas todas las causas secundarias de enfermedad del m. cardíaco, como defectos valvulares, enfermedades coronarias o hipertensión. Se puede distinguir entre:

- Formas primarias, de etiología desconocida, que a su vez se subdividen en miocardiopatía hipertrófica (MCPH), dilatada (MCPD) y restrictiva (MCPR).
- Formas secundarias que se presentan como enfermedad miocárdica de etiología conocida o a consecuencia de un proceso sistémico (p. ej., enfermedades de depósito y del tejido conectivo).

Miocardiopatías primarias

MCPD. Se presenta a cualquier edad y es la forma más frecuente de miocardiopatía primaria. Clínicamente se manifiesta en forma de insuficiencia cardíaca izquierda y/o derecha, palpitaciones, síncopes, aunque también con dolor torácico atípico y angina de pecho. En ECG suelen distinguirse alteraciones de la conducción y signos de hipertrofia ventricular izquierda, así como extrasistolia ventricular. En la radiografía de tórax, la silueta cardíaca está hipertrofiada (cardiomegalia); en la ecocardiografía, las aurículas y ventrículos están considerablemente dilatados con frecuencia se detectan trombos **(A)**.

MCPH. Esta forma puede a su vez subdividirse en las formas obstructiva y no obstructiva; a menudo se presenta de forma familiar. Cuando la MCPH se hace clínicamente evidente, es a través de crisis de angina de pecho, arritmias ventriculares y disnea. No es infrecuente que se produzca la muerte súbita. En la ecocardiografía se puede comprobar la hipertrofia; en el ECG resulta especialmente visible la hipertrofia de cavidades izquierdas.

MCPR. Las paredes ventriculares son rígidas (con lo que el llenado de los ventrículos está disminuido) pero el corazón no está aumentado de tamaño. Se produce insuficiencia cardíaca global o derecha, tendencia al cansancio, disnea de esfuerzo, hepatomegalia, ascitis y edemas en las piernas; a menudo se presentan complicaciones tromboembólicas como primera manifestación. Se puede establecer el diagnóstico diferencial con la pericarditis constrictiva mediante tomografía computarizada (TC) y a veces resonancia magnética (RM) (v. pág. 182 y ss.). Mientras el ECG demuestra casi siempre alteraciones patológicas inespecíficas, en la ecocardiografía se observa la obliteración de la cavidad ventricular, típicamente sin estenosis del tronco de salida eyeccional. Se pueden detectar trombos ventriculares aún con mayor frecuencia que en la MCPD.

Miocardiopatías secundarias

También numerosas enfermedades pueden provocar alteraciones del m. cardíaco. Éstas también pueden clasificarse en las formas dilatada, hipertrófica y restrictiva:

- Forma dilatada: enfermedades neuromusculares, como la distrofia muscular progresiva o la ataxia de Friedrich.
- Forma hipertrófica: miocardiopatía alcohólica; alrededor del 80 % de las MCPD se asocian al abuso de alcohol, miocarditis (v. pág. 66) y colagenosis.
- Forma restrictiva: sarcoidosis (v. pág. 126), esclerodermia, hemocromatosis, amiloidosis.

Anatomía patológica en las miocardiopatías

A menudo las fibras musculares cardíacas están hipertrofiadas y sus núcleos agrandados, hipercromos, redondeados o alargados. En las fibras musculares se pueden formar vacuolas acuosas y entre ellas se observa edema intersticial **(B3)**. La infiltración celular es variable y a menudo consta de linfocitos y monocitos con células gigantes aisladas **(B2)**.

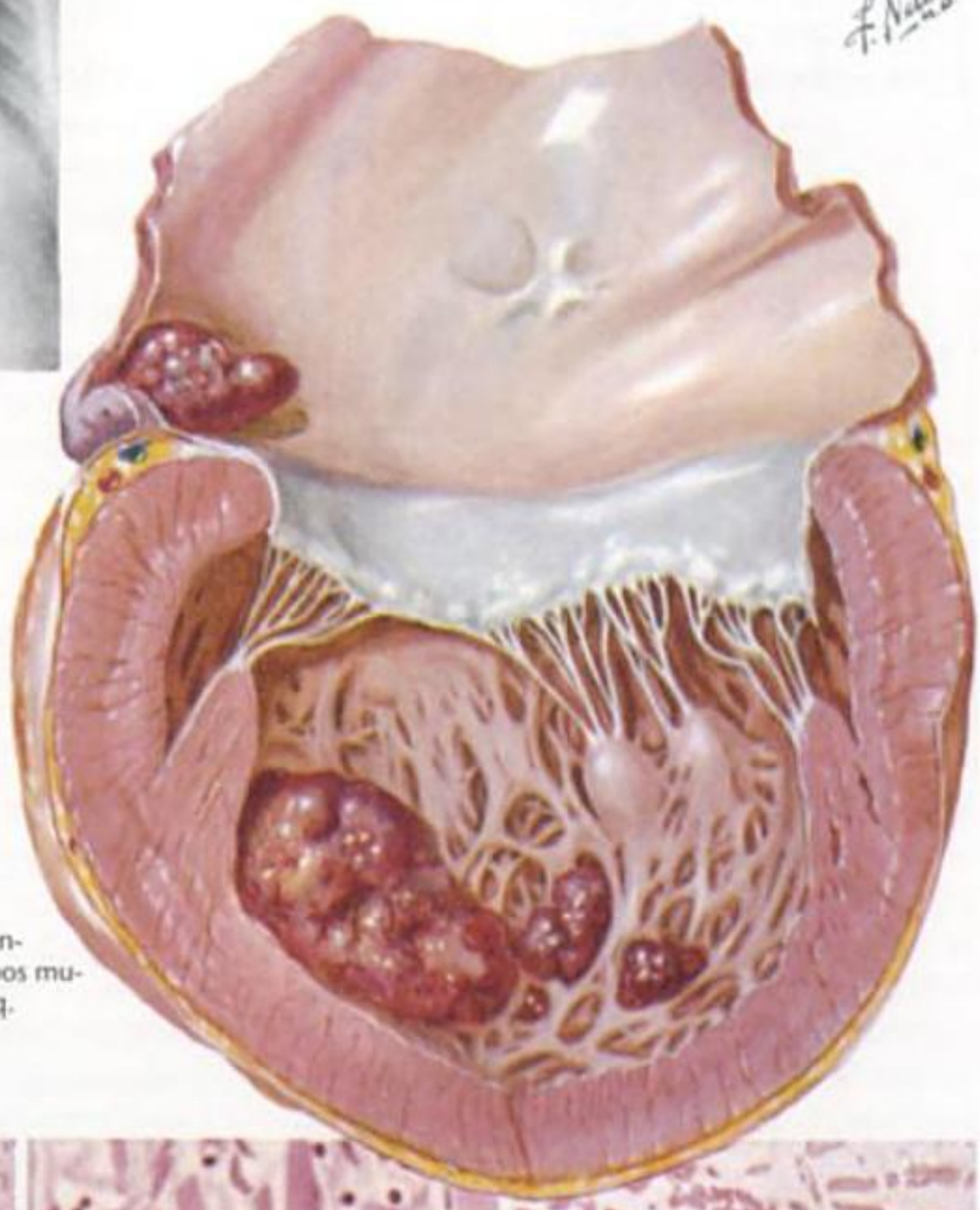
MCPD. Consta macroscópicamente de una marcada hipertrofia excéntrica cardíaca izquierda y derecha; a menudo se observan trombos en el árbol trabecular de los ventrículos. La microscopia óptica pone de manifiesto fibrosis e hipertrofia de las fibras musculares cardíacas de intensidad variable.

MCPH. Macroscópicamente se observa disminución de la luz de las cavidades; en la forma obstructiva, el tronco de salida ventricular está estenosado. Al microscopio óptico, las células musculares cardíacas están claramente engrosadas y acortadas.

MCPR. El endocardio y el endomiocardio están engrosados y son fibrosos; esta fibrosis puede extenderse al miocardio y a las válvulas.

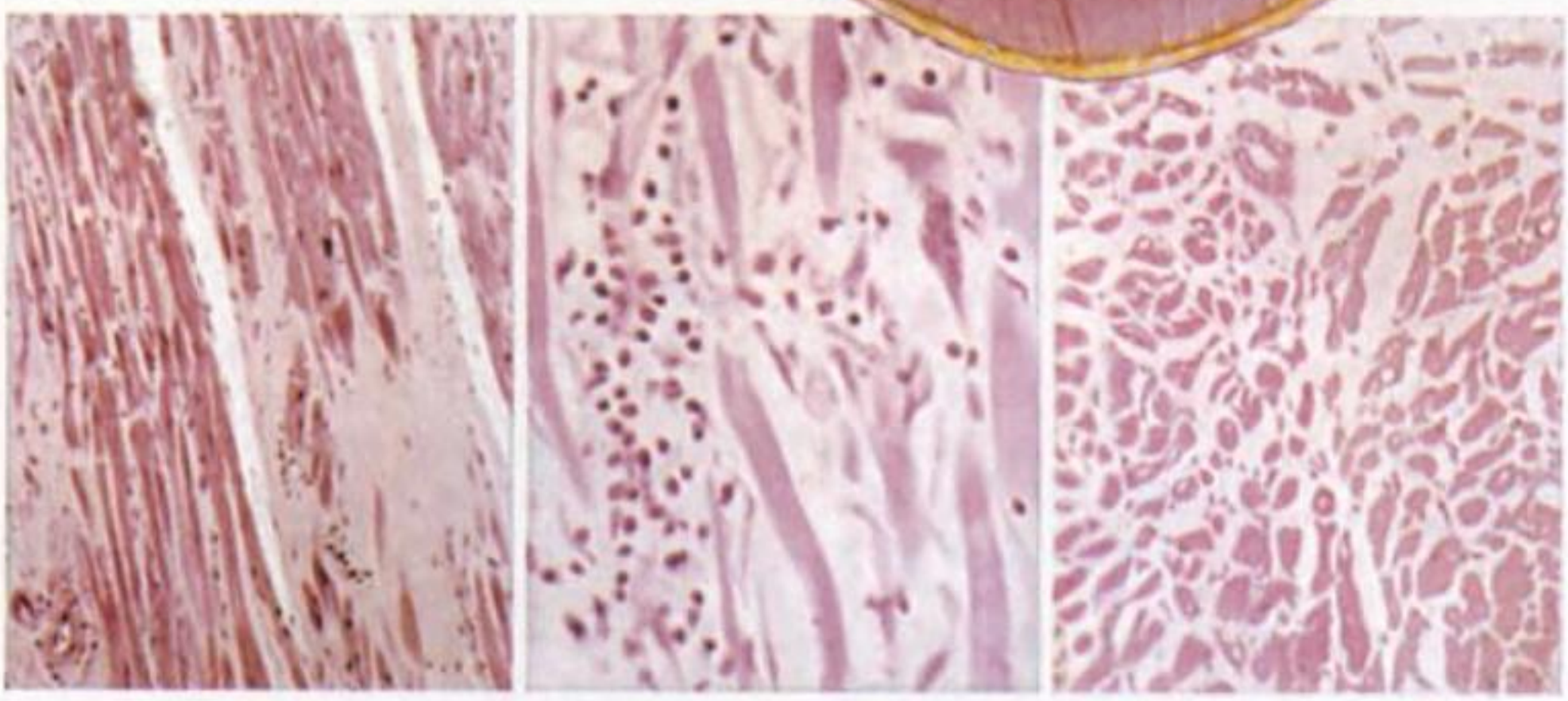
Material protegido por derechos de autor

▲ Corazón muy dilatado



▶ Corazón muy dilatado y considerablemente hipertrofiado. Fibrosis del endocardio intrascendente o ausente, trombos murales en el ventrículo izq. y en la orejuela izq.

A. Hipertrofia cardíaca



B1. Sustitución de las fibras musculares **cardíacas por fibrosis difusa entre focal e irregular**

B2. Infiltración linfocitaria y monocitaria **del m. cardíaco, edema y células gigantes diseminadas**

B3. Formación de vacuolas similares **al beriberi cardíaco en las fibras musculares cardíacas y edema intersticial**

B. Histología

Material protegido por derechos de autor

Etiología

El desencadenante de la fiebre reumática es una reacción inmunológica de tipo alérgico retardado contra antígenos del estreptococo β-hemolítico del grupo A *(Streptococcus pyogenes)*. Son infecciones típicas la amigdalitis, la faringitis o la sinusitis.

Tras las infecciones estreptocócicas, entre un 0,5 y un 3 % de los casos pueden presentar fiebre reumática, tras un período de latencia de 1-3 semanas.

Clínica

Junto a la sintomatología general (fiebre de 41 °C, palidez, astenia y cefaleas), se produce una participación de los órganos de magnitud variable.

Corazón. La carditis reumática abarca las tres capas de la pared cardíaca (pericarditis).

La *pericarditis* cursa con derrame pericárdico serofibrinoso.

La *miocarditis* se caracteriza por alteraciones del tejido conjuntivo con formación de nodulitos de Aschoff (células gigantes multinucleadas, linfocitos, leucocitos eosinófilos, células plasmáticas).

La *endocarditis* afecta sobre todo a los bordes de cierre de la válvula mitral. Se forman nodulitos en forma de verruga; más tarde se produce proliferación vascular y formación de cicatrices con retracción y endurecimiento de los bordes valvulares. La retracción horizontal da lugar a estenosis (v. pág. 74), mientras que la retracción vertical conduce a insuficiencia valvular (v. pág. 90). Cada recidiva aumenta la probabilidad de un defecto valvular ulterior.

Los síntomas cardíacos pueden estar ausentes o manifestarse con poca intensidad:

- Soplo sistólico de baja intensidad.
- En la pericarditis seca, roce pericárdico y dolor precordial.
- En la pericarditis grave, estasis de retorno venoso del territorio superior.
- En la miocarditis grave, signos de insuficiencia y extrasístoles.

Piel. El *eritema anular marginado* se manifiesta con manchas rojo pálido de forma anular en el tronco, que con el tiempo crecen lentamente y pueden confluir en forma de guirnalda. Más raramente aparece *eritema nudoso*, que suele causar nódulos dolorosos, de color rojo vino, en las zonas de extensión de las piernas. Además se pueden formar *nodulitos subcutáneos*, que se presentan 2-3 semanas tras el inicio de la enfermedad. Éstos suelen aparecer sobre las prominencias óseas, en las zonas de extensión de las extremidades o en la región de las articulaciones.

Articulaciones. Se trata de molestias artríticas típicamente *migratorias*, principalmente de las grandes articulaciones, que raramente permanecen localizadas durante más de 1-2 días en una articulación. Las articulaciones afectadas están ligeramente inflamadas, calientes, enrojecidas y son muy dolorosas. Menos a menudo se afectan también las pequeñas articulaciones, lo que recuerda el cuadro de la poliartritis. Las alteraciones articulares no se localizan en la sinovial sino en la cápsula articular, a diferencia de la poliartritis crónica, y son totalmente reversibles.

SNC. El SNC raramente está implicado; sobre todo se produce en niños y jóvenes (corea menor); se da más a menudo en niñas que en niños. El tiempo de latencia puede prolongarse varios meses. De forma característica se observan movimientos espasmódicos y trastornos motores rápidos de carácter distónico.

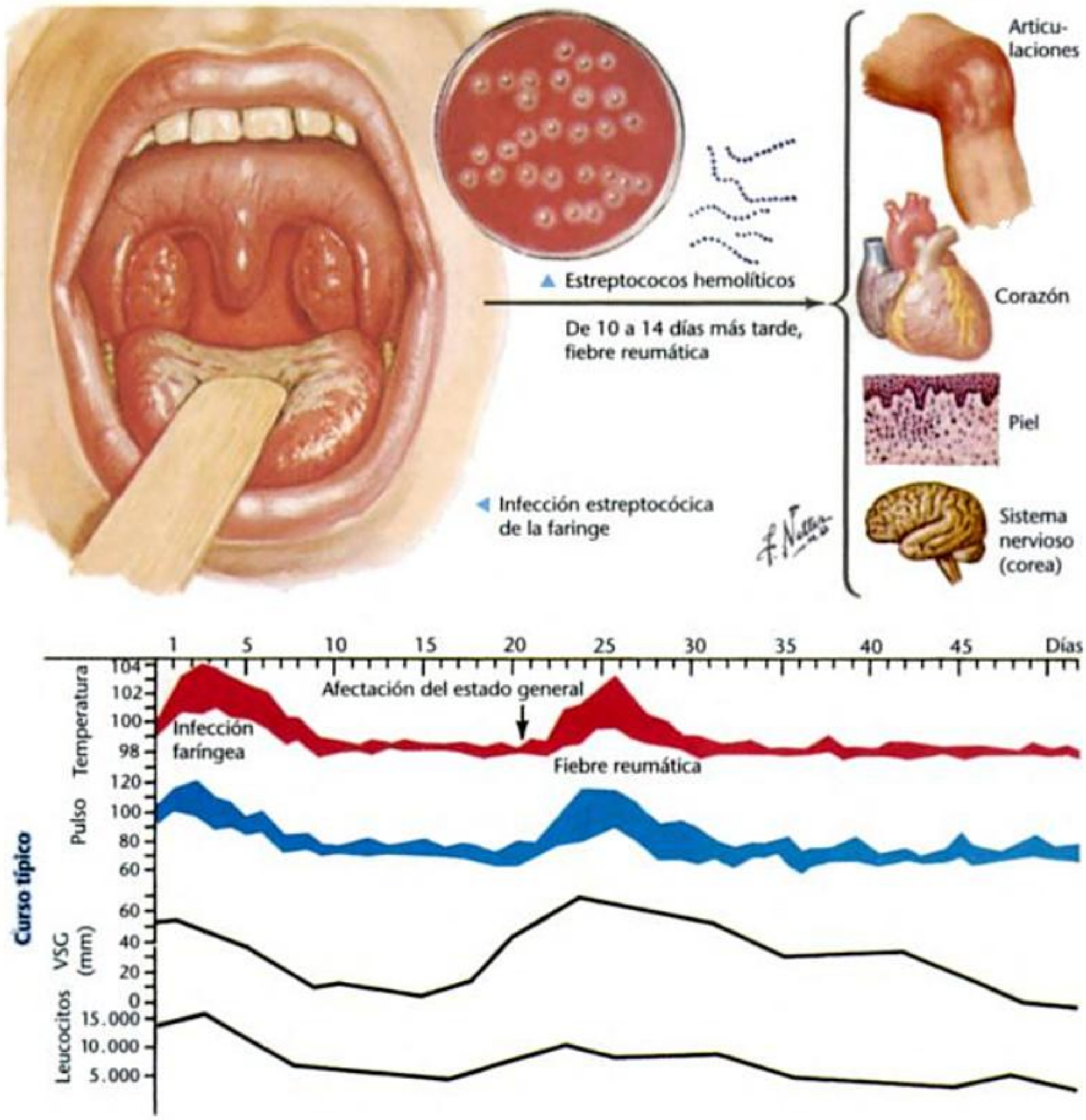
Laboratorio

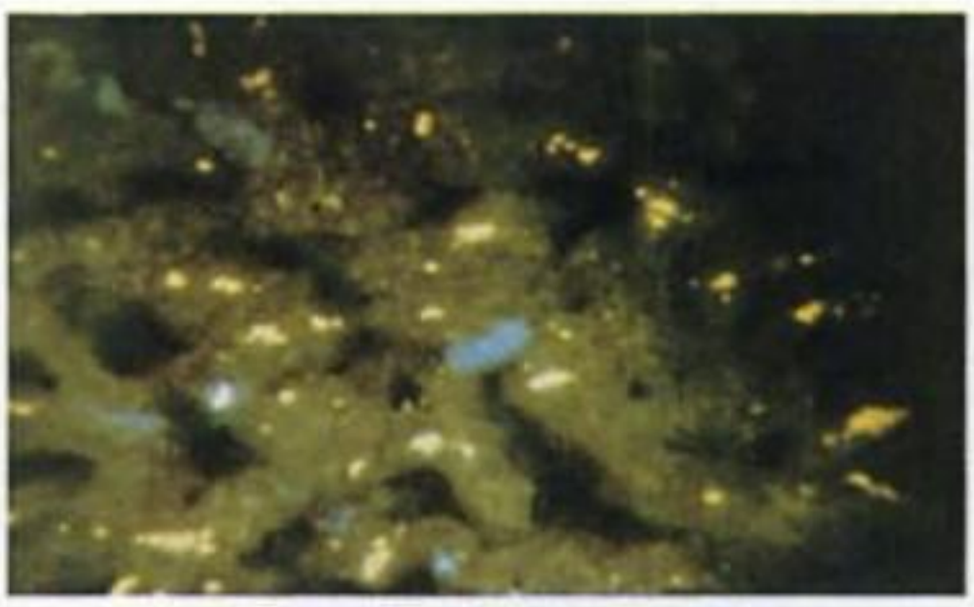
- Signos inflamatorios inespecíficos: aumento de VSG y de proteína C reactiva (PCR), leucocitosis y posible anemia infecciosa.
- Títulos de antiestreptolisinas > 300 UI.

Terapia

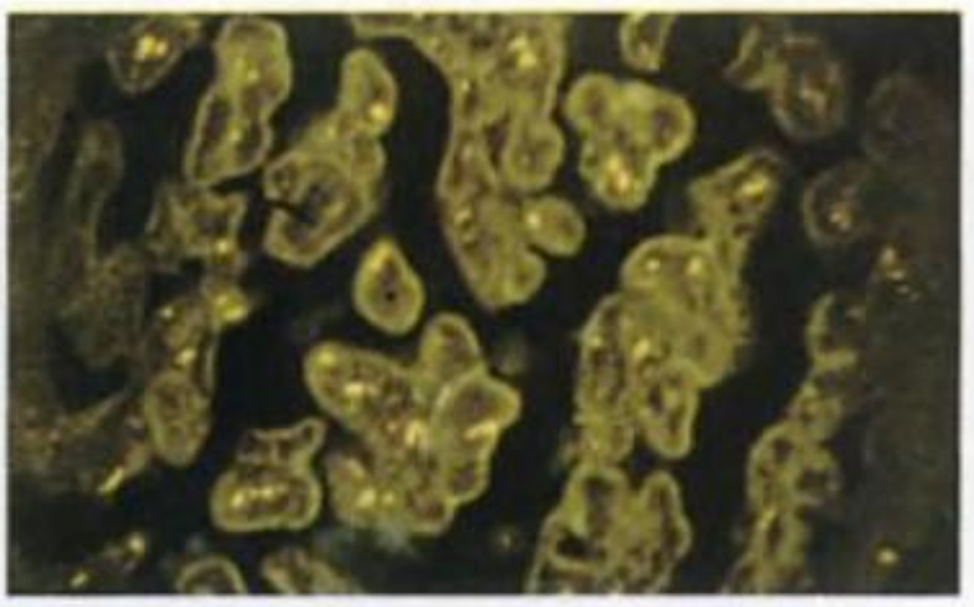
- Es importante instaurar una terapia antibiótica precoz con penicilina, que debe iniciarse en la fase exudativa de la enfermedad dado que las alteraciones valvulares de la fase proliferativa ya no son reversibles. En caso de alergia a la penicilina, usar eritromicina.
- Tratamiento antiinflamatorio con glucocorticoides o AAS.
- Profilaxis de las recidivas con penicilina durante más de 5 años
- En caso de angina recidivante, amigdalectomía en el intervalo libre.

Material protegido por derechos de autor





▲ Preparación histológica: músculo cardíaco humano. Tinción con suero preinmunizado de conejo **(a 200 aumentos)**



▲ Preparación histológica: músculo cardíaco humano. Tinción con antisuero contra estreptococos del grupo A **y el tipo 6. Fluorescencia en la región del subsarcolema de las fibras musculares (a 200 aumentos)**

Material protegido por derechos de autor

La endocarditis infecciosa consiste en una infección del endocardio, en la que se afectan en primera línea las válvulas cardíacas. Sin embargo, también puede extenderse al endocardio de las cámaras cardíacas o a la íntima de los grandes vasos y, en casos más raros, tambien a los vasos periféricos.

La endocarditis más frecuente es la del corazón izquierdo. El corazón derecho se ve mucho más raramente afectado (v. pág. 62).

Focos de diseminación

Entre los agentes microbiológicos responsables figuran casi todos los microorganismos, aunque los agentes causales más frecuentes son las bacterias como los estreptococos (principalmente el *Streptococcus viridans*), los estafilococos o los enterococos. En casos más raros, la endocarditis también puede ser debida a hongos o virus. De ahí que actualmente ya no se hable de «endocarditis bacteriana», sino de endocarditis infecciosa.

La septicemia primaria se produce a partir de focos de diseminación que a menudo se hallan en la cavidad bucal (infecciones dentales), en las vías respiratorias (neumonía), en el tracto urogenital o en la piel, aunque se pueden localizar en cualquier punto del cuerpo. A veces no puede identificarse el foco de diseminación originario. Otras posibles fuentes de infección son los catéteres venosos infectados, las válvulas cardíacas protésicas o las prótesis vasculares, así como las inyecciones no estériles.

También pueden presentarse septicemias breves de carácter transitorio en condiciones fisiológicas que, con frecuencia, duran sólo unos minutos y son resueltas rápidamente por el sistema inmunitario. Sin embargo, si los microorganismos encuentran un «escondrijo», pueden asentarse y formar un foco primario.

Foco primario

Un lugar particularmente favorable y, por consiguiente, asentamiento preferente para la colonización son las áreas endocárdicas previamente lesionadas. De ahí que un factor de predisposición sean las anomalías valvulares, principalmente las de origen reumático y las congénitas. Si se generan corrientes sanguíneas irregulares por cardiopatías congénitas o adquiridas, que se traducen en un aumento de la presión sobre el septo interventricular o sobre una pared cardíaca, se forman en estos puntos de choque pequeños defectos endocárdicos (lesiones en «jet»), que a su vez son vulnerables a la colonización microbiana (v. pág. 61**A**).

En caso de microorganismos altamente virulentos, la lesión previa puede ser inexistente o poco significante.

Corazón izquierdo. En la mayoría de los casos se afecta la válvula mitral, p. ej., tras lesiones valvulares o tras fiebre reumática (v. pág. 88). La infección primaria anida sobre el borde de cierre valvular que se orienta hacia la aurícula, pero se extiende rápidamente hacia la válvula propiamente dicha y se dispersa hacia la válvula aórtica, la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. Más raramente se produce una afectación primaria de la válvula aórtica (v. pág. 61**A**).

Corazón derecho. El corazón derecho sufre muy raramente afectación primaria (v. pág. 62).

Aorta. Los factores de predisposición para una colonización infecciosa de la aorta son la estenosis del istmo aórtico, las áreas con alteraciones ateromatosas y los aneurismas.

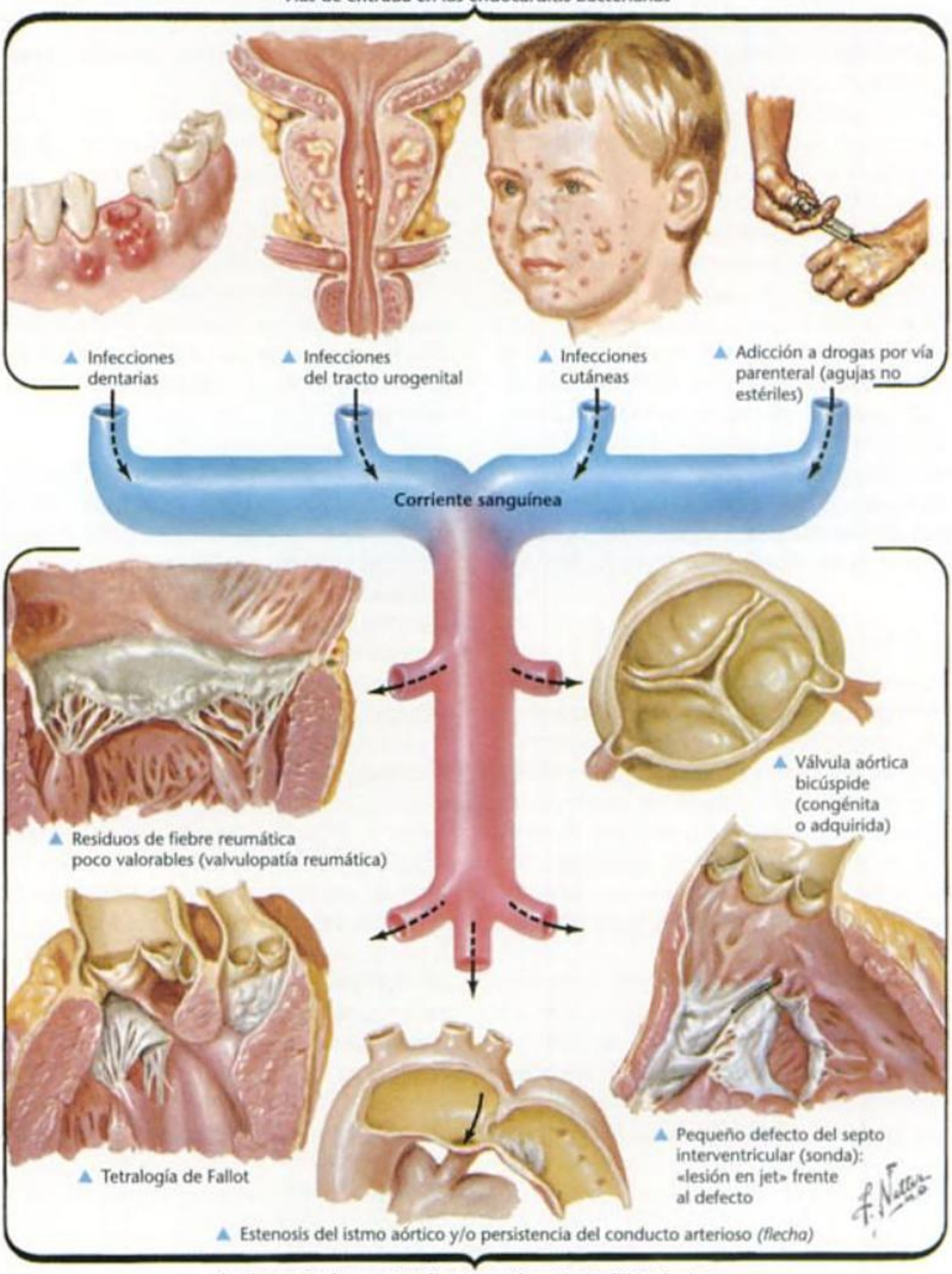
Periferia. En la circulación periférica raramente se producen colonizaciones y, de ser así, casi siempre es en regiones con fístulas arteriovenosas.

Vegetaciones endocardíticas

Una vez que los microorganismos han colonizado el endotelio prelesionado y han penetrado en el tejido subyacente, se produce edema local, ulceraciones fibrinosas del tejido subendotelial, necrosis de la sustancia valvular y granulaciones con infiltrados leucocitarios, que forman *vegetaciones* gris-rojizas (v. pág. 61**B** y **C**). Sobre ellas pueden depositarse adicionalmente trombocitos y fibrina *(tromboendocarditis)*.

A partir de este foco primario se diseminan los microorganismos en la circulación y provocan septicemia, lo cual puede causar oclusiones vasculares (v. pág. 64).

Material protegido por derechos de autor



Lesiones previas que predisponen a la endocarditis infecciosa

Material protegido por derechos de autor

Clínica

Sólo en casos excepcionales (formas agudas), la fiebre y los escalofríos constituyen los primeros signos patológicos. Generalmente la endocarditis infecciosa tiene un inicio insidioso de carácter subagudo (endocarditis lenta). Los primeros síntomas son de tipo inespecífico, como afectación del estado general, astenia, pérdida de apetito, dolor de las extremidades y febrícula con sudación nocturna.

Posteriormente la fiebre sube, y se producen temblores y palidez cutánea. El cuadro clínico clásico de endocarditis infecciosa se caracteriza por hemorragias petequiales en la piel (*panadizo de Osler*, v. pág. 64), esplenomegalia y alteraciones renales.

Uno de los rasgos principales de la enfermedad consiste en la presentación de un nuevo soplo cardíaco o, todavía más frecuente, la modificación de uno ya previamente existente. La combinación de fiebre y soplo cardíaco, además de la presencia de disfunción cerebral o renal, debe hacer siempre sospechar una endocarditis infecciosa.

Otros signos clínicos derivan de las múltiples embolizaciones posibles sobre otros órganos, con las consecuentes disfunciones orgánicas resultantes (v. pág. 64).

Diagnóstico

Resulta decisivo para el pronóstico realizar en lo posible un diagnóstico y terapia precoces de la endocarditis infecciosa. De ahí que, ante cualquier sospecha, deban realizarse hemocultivos seriados en el momento de la subida de temperatura. Dado que la septicemia suele ser sólo de corta duración, la toma de muestras no resulta muy fiable, por lo que se recomienda realizarlas de forma regular, p. ej., cada 1-2 h (antes de la administración de antibióticos).

En los resultados de laboratorio de los casos avanzados destaca, junto a la elevación de los parámetros inflamatorios de carácter inespecífico (VSG, PCR, leucocitosis marcada, proteinograma típico de infección), una anemia infecciosa. En aprox. la mitad de los casos se determina una elevación de los títulos de antiestreptolisinas, y en muchos otros la presencia de inmunocomplejos circulantes.

Si hay participación renal se encontrarán hematuria y proteinuria.

En la auscultación cardíaca se detectará casi siempre un soplo cardíaco que deriva de una lesión valvular previa, casi siempre reumática. Sin embargo, en presencia de endocarditis, este soplo acostumbra a cambiar de carácter.

La evidencia diagnóstica decisiva la establece, sin embargo, la ecografía: se detectan defectos valvulares y vegetaciones sin dejar lugar a dudas.

Terapia

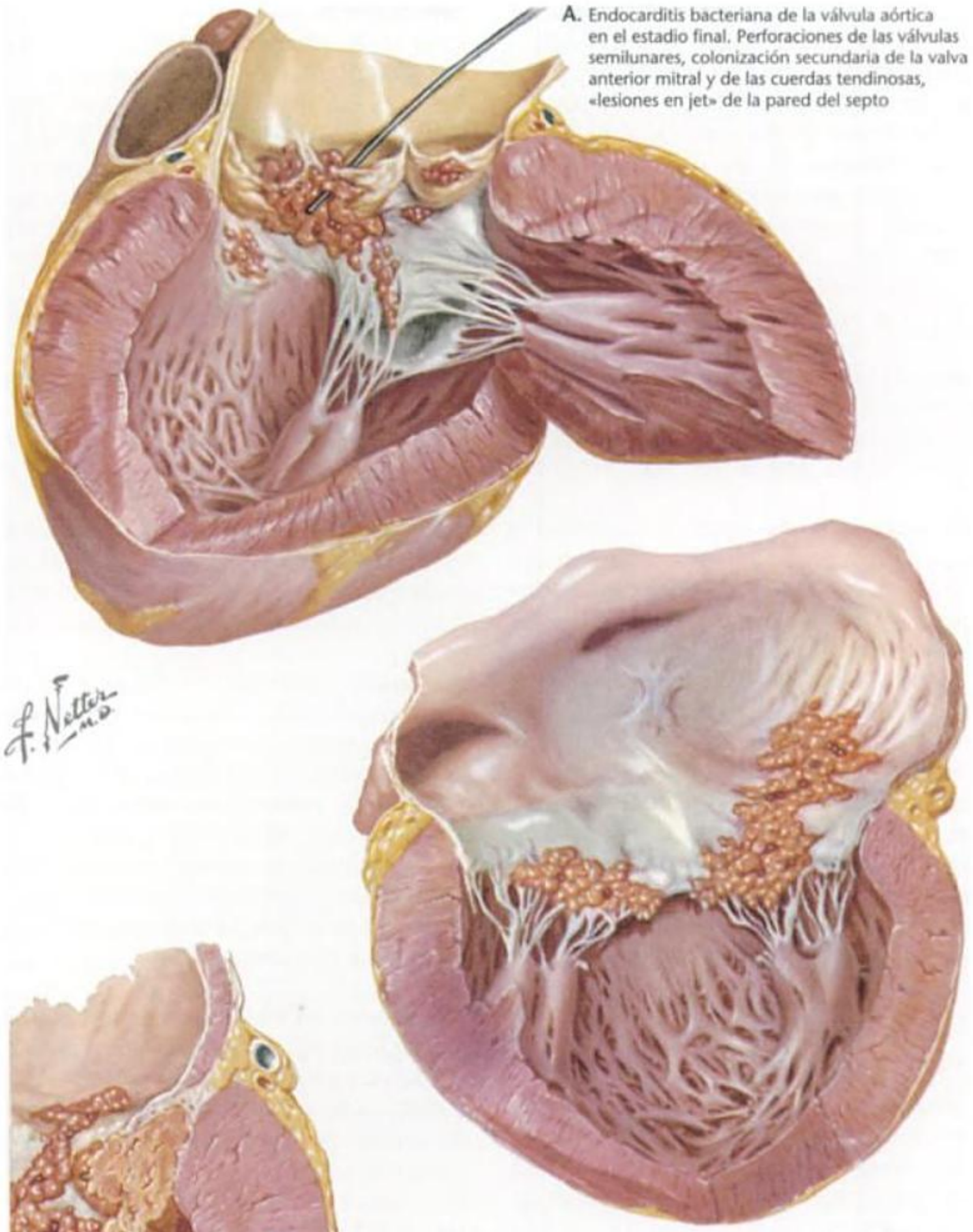
Abandonada a su evolución espontánea, la endocarditis infecciosa presenta una letalidad de casi el 100 % por insuficiencia cardíaca o sepsis con fracaso multiorgánico. Las curaciones espontáneas son muy raras.

Tratamiento durante la fase aguda. Desde el punto de vista del pronóstico y con el fin de minimizar las consecuencias y daños acompañantes, es importante iniciar precozmente una terapia adecuada. La terapia antibiótica orientada según el antibiograma tiene una importancia capital. Si no se consigue identificar rápidamente el agente microbiano pero el diagnóstico clínico presenta una alta probabilidad, debe iniciarse urgentemente una terapia antibiótica a ciegas.

Profilaxis de las recidivas. Debido al peligro de recidivas, es fundamental realizar una profilaxis antibiótica en todas las intervenciones en la región de la orofaringe (también en intervenciones dentarias), así como en todas las intervenciones gastrointestinales, urológicas o ginecológicas.

Sustitución valvular. En caso de resistencia a la terapia o de destrucción valvular avanzada **(A)** y lesión extensa de las cuerdas tendinosas **(B)** con signos de insuficiencia cardíaca, casi siempre está indicada la sustitución valvular protésica. Debe discutirse cada caso de forma individual con un cirujano cardíaco.

Material protegido por derechos de autor



A. Endocarditis bacteriana de la válvula aórtica en el estadio final. Perforaciones de las válvulas semilunares, colonización secundaria de la valva anterior mitral y de las cuerdas tendinosas, «lesiones en jet» de la pared del septo

C. Endocarditis bacteriana. Vegetaciones sobre la cara inferior y sobre la cara de la válvula mitral orientada hacia la aurícula

B. Endocarditis bacteriana de la válvula mitral, estadio final. Las vegetaciones se extienden hasta las fibras tendinosas. Dos cuerdas han sido seccionadas. Colonización secundaria de la pared auricular anterior y «foco de contacto» sobre la valva opuesta

Material protegido por derechos de autor

Participación del corazón derecho

La endocarditis infecciosa es mucho menos frecuente que la infección primaria del corazón izquierdo.

Entre los factores predisponentes para la aceptación del lado derecho cardíaco destaca sobre todo persistencia del *conducto arterioso* (de Botal; v. pág. 112). La corriente sanguínea derivada por el cortocircuito percute con elevadas presiones sobre la pared de la a. pulmonar, provocando allí una «lesión en jet», que queda expuesta a una colonización bacteriana **(A)**.

Otro factor de riesgo es un *defecto del septo ventricular*. Cuanto más pequeño es este defecto, mayor es el gradiente de presión entre el ventrículo derecho y el izquierdo, y mayor será la velocidad de la corriente sanguínea a través del defecto y, por tanto, la incidencia de lesiones en jet. Cuando los defectos del septo son grandes y se asocia hipertensión ventricular derecha, las endocarditis primarias del corazón derecho son más bien infrecuentes.

Otros factores de predisposición son las *lesiones de la válvula tricúspide*, como las alteraciones de origen reumático (v. pág. 92) o las causadas por sobrecarga condicionada por hipertensión ventricular derecha (p. ej., en la tetralogía de Fallot; v. pág. 104). También una válvula *tricúspide bicuspídea* congénita o adquirida puede favorecer una infección por adherencia de una comisura.

El fenómeno patológico local es igual al de una endocarditis izquierda, así como la sintomatología clínica general (v. pág. 60). Sin embargo, existen claras diferencias desde el punto de vista de la embolización. Así, las microembolias de la piel y de los órganos irrigados por la circulación mayor están ausentes. Las manifestaciones se concentran principalmente en los pulmones **(A, B)**.

Extensión intracardíaca de la infección

La infección se propaga desde el foco primario hacia la válvula, y más tarde hacia el resto de endocardio. Además, también se pueden infectar las regiones que se hallan en contacto directo con la corriente sanguínea.

Aparte de ello, la infección también se propaga por la corriente sanguínea. Una infección primaria de la válvula mitral se puede extender a la válvula aórtica y de allí al seno aórtico. Como complicación de una participación aórtica puede desarrollarse un aneurisma de la raíz aórtica o de la aorta cercana al corazón. La pericarditis purulenta es muy infrecuente.

Las vegetaciones diseminadas sobre el borde valvular **(C)**, las perforaciones de las valvas y los desgarros de las cuerdas tendinosas dan lugar a una insuficiencia valvular y, como consecuencia, a un volumen oscilante a través del cual progresa la infección incluso contra la corriente sanguínea fisiológica *(infección de regurgitación)*.

Si se afecta el septo interventricular, suelen formarse aneurismas y pequeñas perforaciones. Sobre estos defectos del septo, la infección puede extenderse al ventrículo derecho.

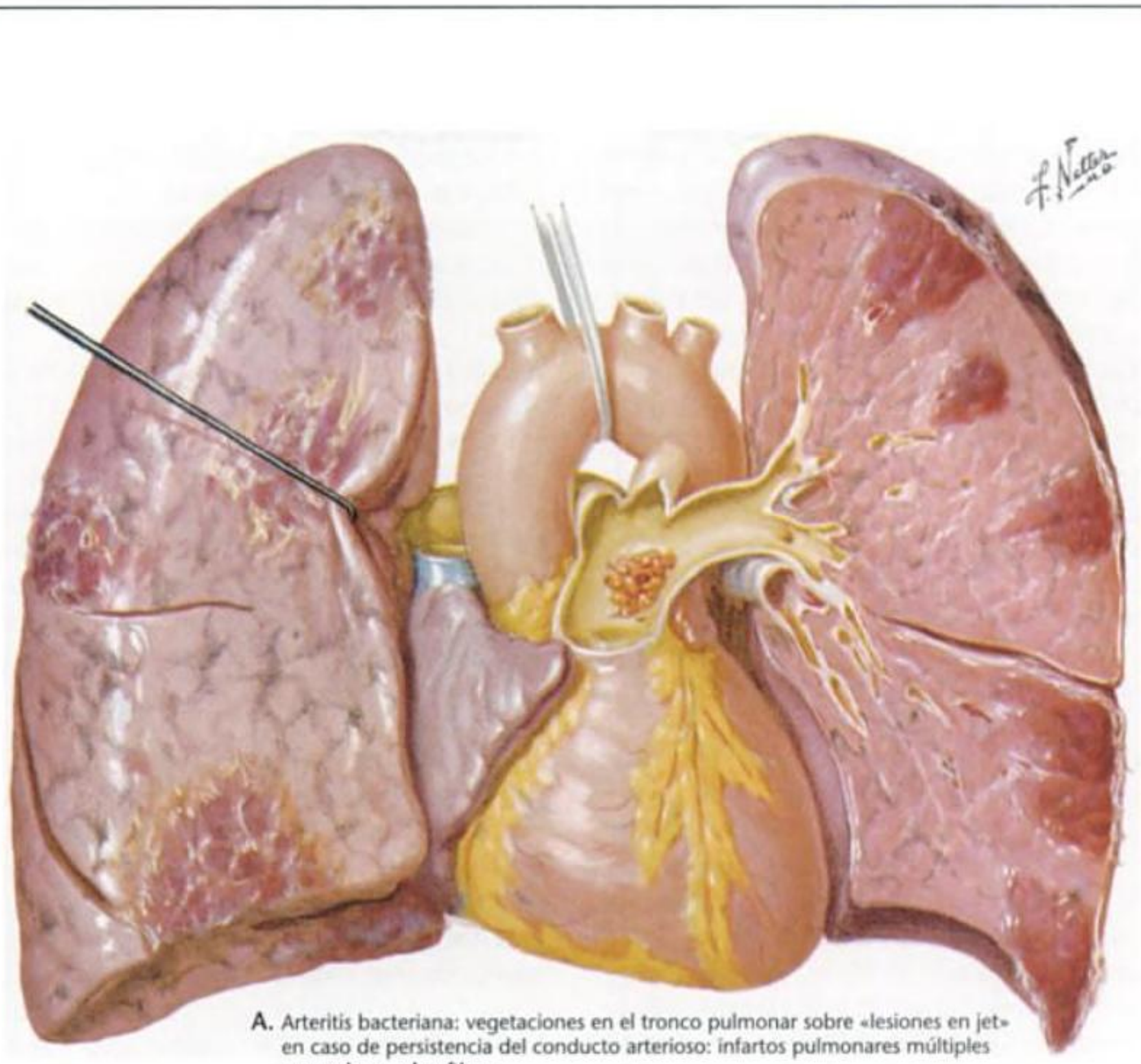
Consecuencias cardíacas tardías

Las consecuencias de las alteraciones inflamatorias no son reversibles y, según sea su magnitud, abarcan desde lesiones residuales funcionales poco significativas hasta insuficiencias graves del aparato valvular.

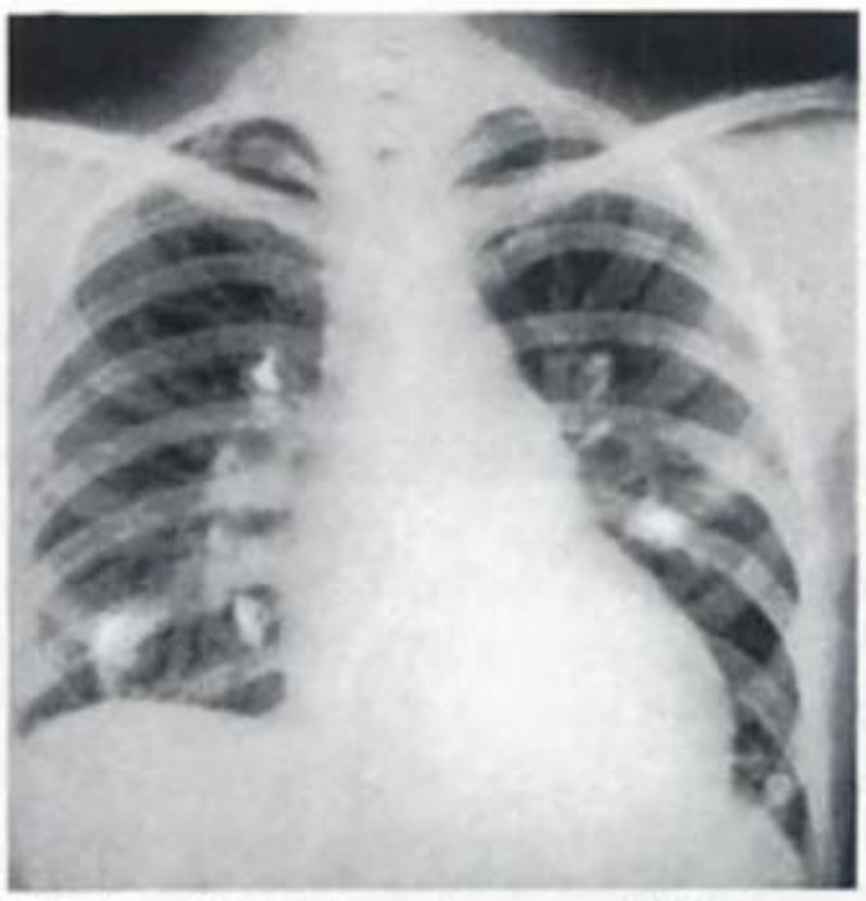
Alteraciones valvulares. En el lugar de las vegetaciones se genera tejido fibroso con focos de calcificación. Los bordes valvulares pierden su capacidad de cierre y la válvula se vuelve insuficiente. Las perforaciones de las válvulas y las roturas de las cuerdas tendinosas de las válvulas mitral y tricúspide también producen insuficiencia valvular. En casos extremos, la valva mitral posterior puede adherirse a la pared ventricular. La pérdida del tejido de sostén de las salvas produce un prolapso valvular.

Alteraciones ventriculares. Los focos de endocarditis se transforman en placas fibrosas parietales en la aurícula y en el ventrículo. En el septo ventricular pueden quedar engrosamientos y defectos de magnitud variable. Según cual sea la válvula afectada, las consecuencias secundarias de las insuficiencias valvulares pueden ser una dilatación o hipertrofia ventricular o auricular (v. págs. 74 y 76).

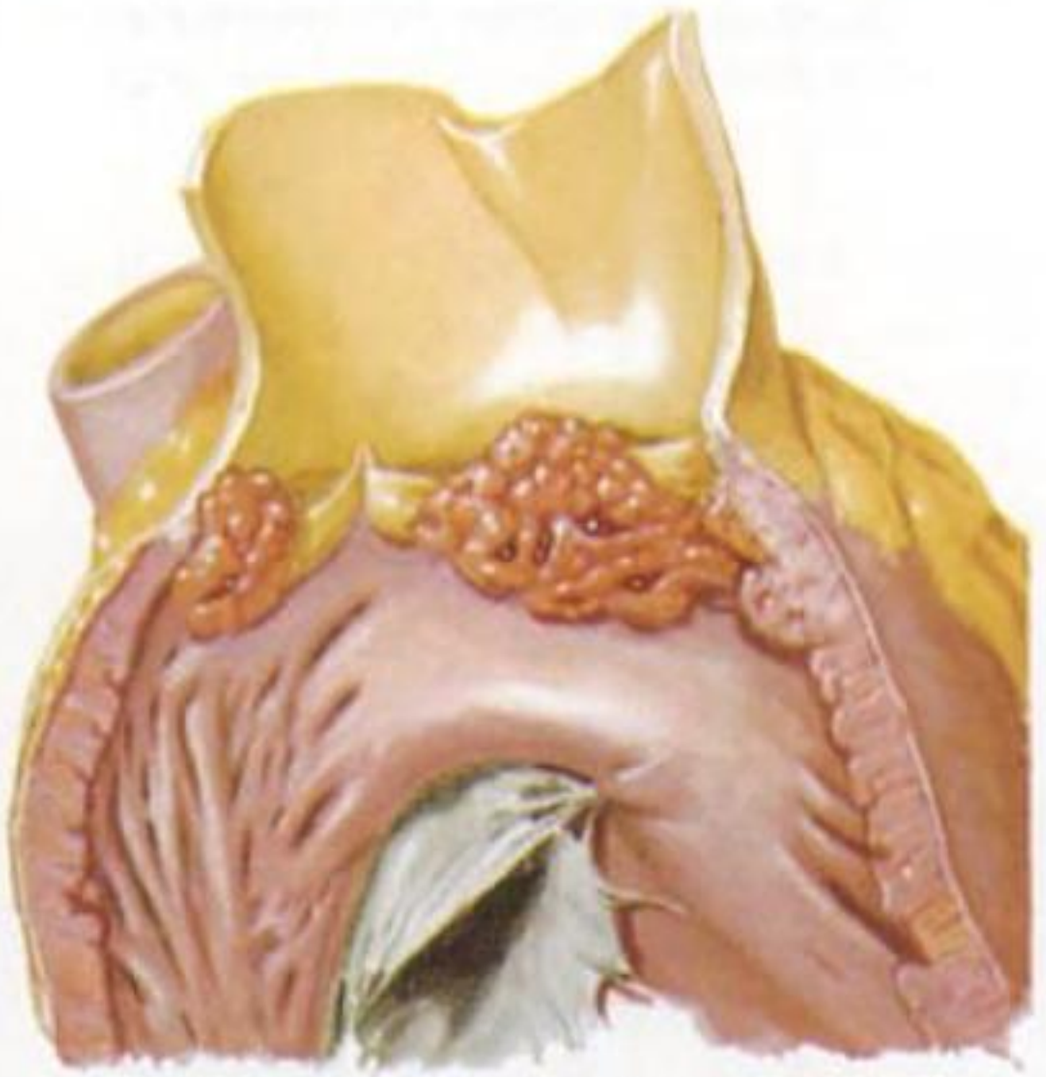
Material protegido por derechos de autor



A. Arteritis bacteriana: vegetaciones en el tronco pulmonar sobre «lesiones en jet» en caso de persistencia del conducto arterioso: infartos pulmonares múltiples y reacciones pleuríticas



B. Radiografía: infartos pulmonares múltiples a consecuencia de una arteritis de los vasos pulmonares en caso de persistencia del conducto arterioso



C. Vegetaciones en la valva pulmonar y vía de salida del ventrículo der.

Material protegido por derechos de autor

Participación orgánica en la endocarditis infecciosa

En la evolución del proceso patológico se producen formas generalizadas en las que pueden verse involucrados todos los órganos del cuerpo. Durante este proceso existe una tendencia generalizada a la embolización. Los émbolos están constituidos por fragmentos arrancados de las vegetaciones endocardíticas o por trombos depositados, y condicionan múltiples microembolias con repercusiones organoespecíficas. Los agentes patógenos altamente virulentos pueden colonizar arterias orgánicas, originando infiltrados y aneurismas locales que en caso de rotura causan hemorragias internas en el órgano.

En la endocarditis infecciosa del corazón izquierdo los émbolos alcanzan la circulación mayor. Si se afecta el corazón derecho, se producen embolias en el pulmón, pero sin la participación de otros órganos.

Corazón. En el propio corazón pueden desprenderse microémbolos que se deslizan hacia las aa. coronarias. Si el agente patógeno tiene una virulencia limitada, se producen múltiples microinfartos en el miocardio. En caso de gérmenes altamente virulentos, en cambio, se producirán además microabscesos miocárdicos diseminados.

Los émbolos de mayor tamaño provocan infartos más extensos. Con menos frecuencia se producen aneurismas en las aa. coronarias, que pueden romperse —aunque esto sucede muy raramente— y dar lugar a un hemopericardias.

Bazo. En alrededor del 30 % de los casos de endocarditis avanzada, se presenta esplenomegalia por participación del sistema reticuloendotelial (SRE); a menudo se trata de infartos esplénicos y de aneurismas de las aa. esplénicas **(F)** de curso benigno. En casos excepcionales se producen abscesos, que al romperse dan lugar a un absceso subfrénico.

Piel. En alrededor de un tercio de los casos avanzados también tienen lugar microembolias de la piel, que son patognomónicas de endocarditis **(C)**. Éstas provocan pequeñas hemorragias lineales en regiones acras, a menudo debajo de las uñas de los dedos de manos y pies *(panadizos de Osler)* y más raramente en las mucosas **(D)**. Basándose en el aspecto de estas hemorragias es posible establecer ciertas conclusiones sobre el posible agente microbiológico:

- Una coloración azulada rojiza es típica de estreptococos *(Streptococcus viridans)*.
- Un color azul oscuro es característico de los enterococos.
- La presencia de pústulas señala a los estafilococos.

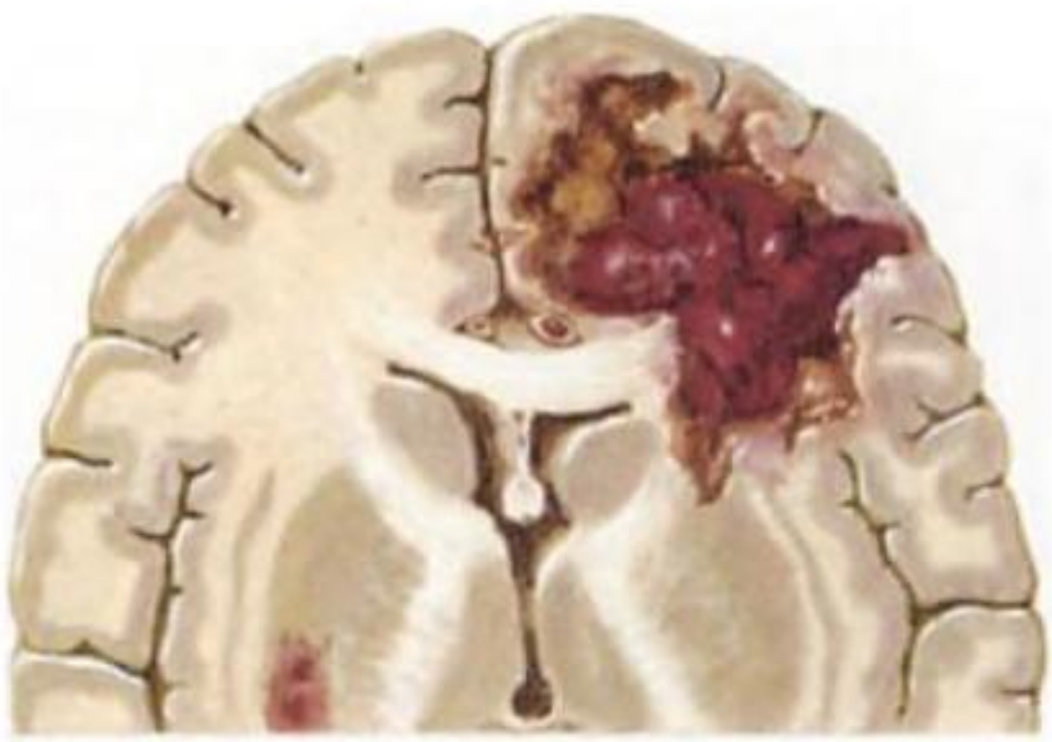
Riñones. En los riñones se observa una lesión de los vasos renales de mayor tamaño o bien del parénquima. Resulta típico encontrar glomerulonefritis focal de origen embólico. En el córtex se producen múltiples hemorragias petequiales **(E)**. Sólo en caso de infección por microorganismos altamente virulentos se producen microabscesos diseminados. En cambio, son frecuentes las oclusiones de las ramas arteriales renales con infarto de las áreas que irrigan y hematuria.

Cerebro. Las envolturas de los vasos cerebrales tienen consecuencias diversas según sea su tamaño y localización. Lo más frecuente es encontrar microembolias múltiples, que clínicamente cursan de forma silente. Las embolias de los vasos de mayor tamaño provocan paresias focales, afasias o trastornos de orientación o de conciencia **(A)**.

Ojos. Las manifestaciones oculares típicas de la endocarditis infecciosa son principalmente microembolias retinianas con hemorragias petequiales de la retina y, en función de la localización, los correspondientes trastornos visuales **(B)**. Con menor frecuencia se producen pequeñas hemorragias de las conjuntivas.

Pulmones. Las microembolias pulmonares proceden siempre del corazón derecho (v. pág. 62). Sólo en caso de grandes defectos del septo ventricular pueden producirse embolias procedentes del corazón izquierdo hacia la circulación pulmonar. En los pulmones tienen lugar múltiples infartos periféricos sobre los que se produce con frecuencia una reacción pleural fibrinosa que se manifiesta clínicamente en forma de pleuritis. En los casos de infección por microorganismos altamente virulentos, se desarrollan además múltiples infiltrados pulmonares alrededor de la región del émbolo.

Material protegido por derechos de autor



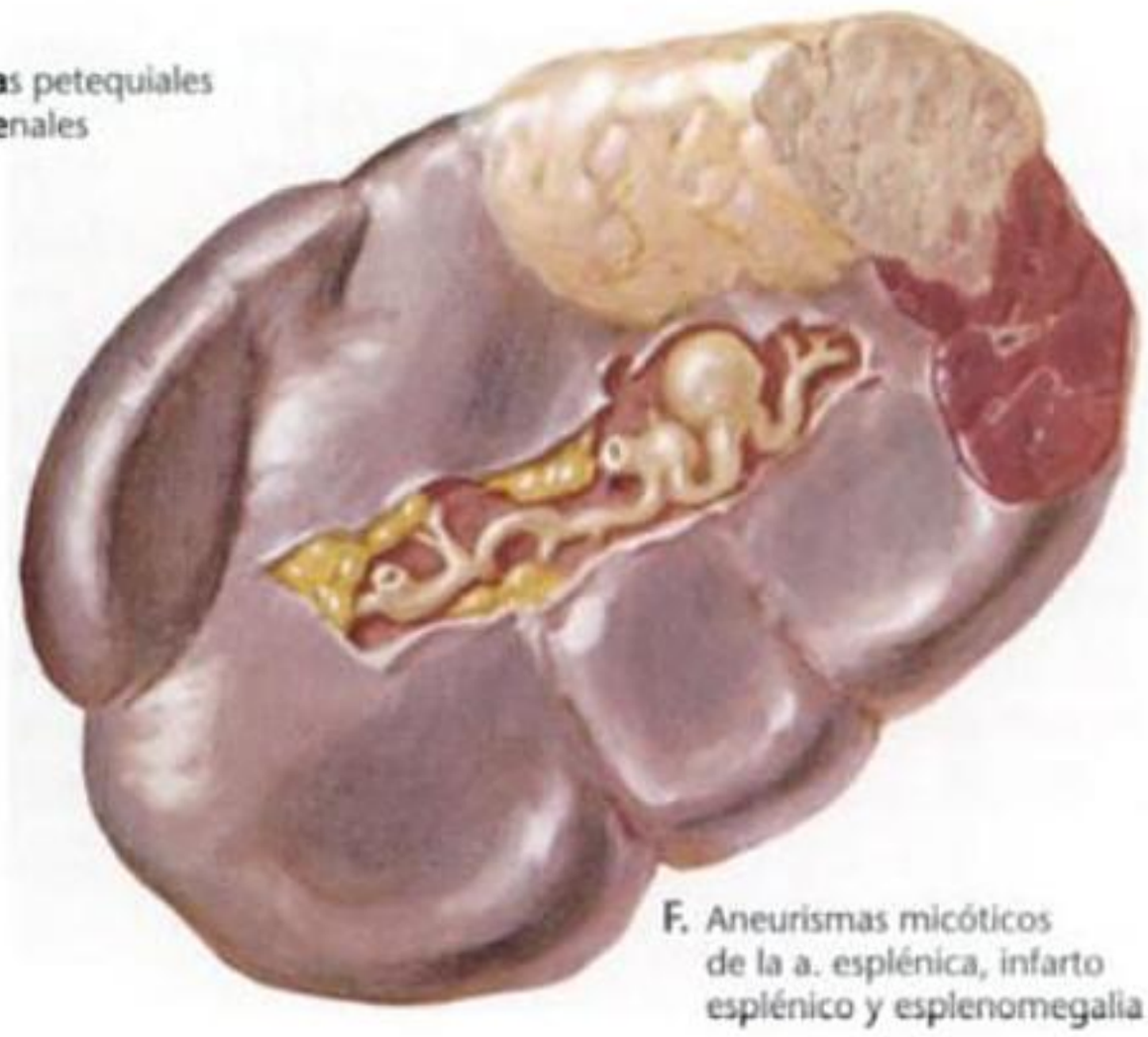
A. Infarto cerebral con hemorragia secundaria después de una embolia de la a. cerebral ant. der.; pequeño infarto en los ganglios izq. de la base

B. Émbolo en un vaso de la retina con infarto retiniano, hemorragias petequiales

C. Múltiples hemorragias petequiales en la piel y dedos en palillo de tambor

D. Hemorragias petequiales en las mucosas

E. Hemorragias petequiales e infartos renales



F. Aneurismas micóticos de la a. esplénica, infarto esplénico y esplenomegalia

Material protegido por derechos de autor

Etiología y patogenia

En la miocarditis se observan alteraciones inflamatorias vasculares en los vasos del miocardio, del tejido conjuntivo y muscular con necrosis tisular y, en caso de origen bacteriano, también focos abscesificantes **(A-C)**. Estos microabscesos pueden romperse y, según su localización, dar lugar a endocarditis o pericarditis.

Junto a los lactantes, los más propensos a desarrollar miocarditis son los diabéticos y los pacientes con grandes quemaduras.

Miocarditis bacteriana. Los agentes microbianos que causan miocarditis con mayor frecuencia son las bacterias, en particular *Staphylococcus*, *Pseudomonas*, *Proteus* y *Klebsiella*. Las miocarditis bacterianas proceden generalmente de focos de diseminación **(C)** que, sin embargo, no siempre consiguen identificarse correctamente. También se producen miocarditis en el contexto de otras numerosas enfermedades bacterianas, p. ej., difteria, escarlatina, tifus, meningitis, tuberculosis y lúes.

Miocarditis víricas. Los agentes desencadenantes son, sobre todo, los virus Coxsackie, los virus de la gripe, el de la polio, y los echovirus y adenovirus.

Las miocarditis por infecciones víricas de las vías respiratorias cursan a menudo de forma subclínica o se manifiestan exclusivamente en forma de extrasístoles. Estas miocarditis tienen un buen pronóstico. Otras miocarditis víricas pueden cursar de forma fulminante y, habiendo presentado manifestaciones patológicas muy leves, originar un shock cardiogénico de forma súbita y tras un esfuerzo. El pronóstico es especialmente desfavorable en las infecciones miocárdicas por virus Coxsackie. En lactantes, esta forma tiene un índice de mortalidad de aprox. el 50 %.

Otras formas de miocarditis. Causas más raras de miocarditis son los parásitos (v. págs. 130 y 132), así como enfermedades sistémicas como las colagenosis o sarcoidosis (v. pág. 126). Las miocarditis pueden asociarse también a enfermedades metabólicas o a procesos infecciosos y alérgicos (p. ej., fiebre reumática, v. pág. 56).

Clínica

El cuadro clínico lo configuran signos de carácter inespecífico como fiebre, dolores precordiales, taquicardias y trastornos del ritmo cardíaco. Durante el curso posterior a la enfermedad se produce una insuficiencia cardíaca creciente con signos de sepsis, que puede evolucionar rápidamente hacia el shock.

Diagnóstico

En la *auscultación cardíaca* suele apreciarse un soplo sistólico indicativo de una participación endocárdica; en caso de insuficiencia cardíaca puede auscultarse también un tercer tono. El *estudio de laboratorio* no proporciona datos específicos. Los parámetros inflamatorios inespecíficos están aumentados (VSG, PCR, leucocitosis y, eventualmente, anemia infecciosa), aunque también puede haber un aumento de CK o de CK-MB. Para la identificación del agente infeccioso resultan de interés diagnóstico los hemocultivos y los estudios de inmunoserología.

En el *ECG* destacan la taquicardia sinusal, las arritmias (sobre todo extrasístoles) y signos de lesión subendocardíaca (infradesnivelación del ST, aplanamiento o negativización de la onda T). En caso de derrame pericárdico se observan bajos voltajes.

Radiológicamente se detectará un crecimiento global del corazón, en ocasiones acompañado de edema pulmonar.

Terapia

En todas las formas de miocarditis es importante el reposo (guardar cama durante varias semanas) a fin de evitar una descompensación cardíaca debida al esfuerzo.

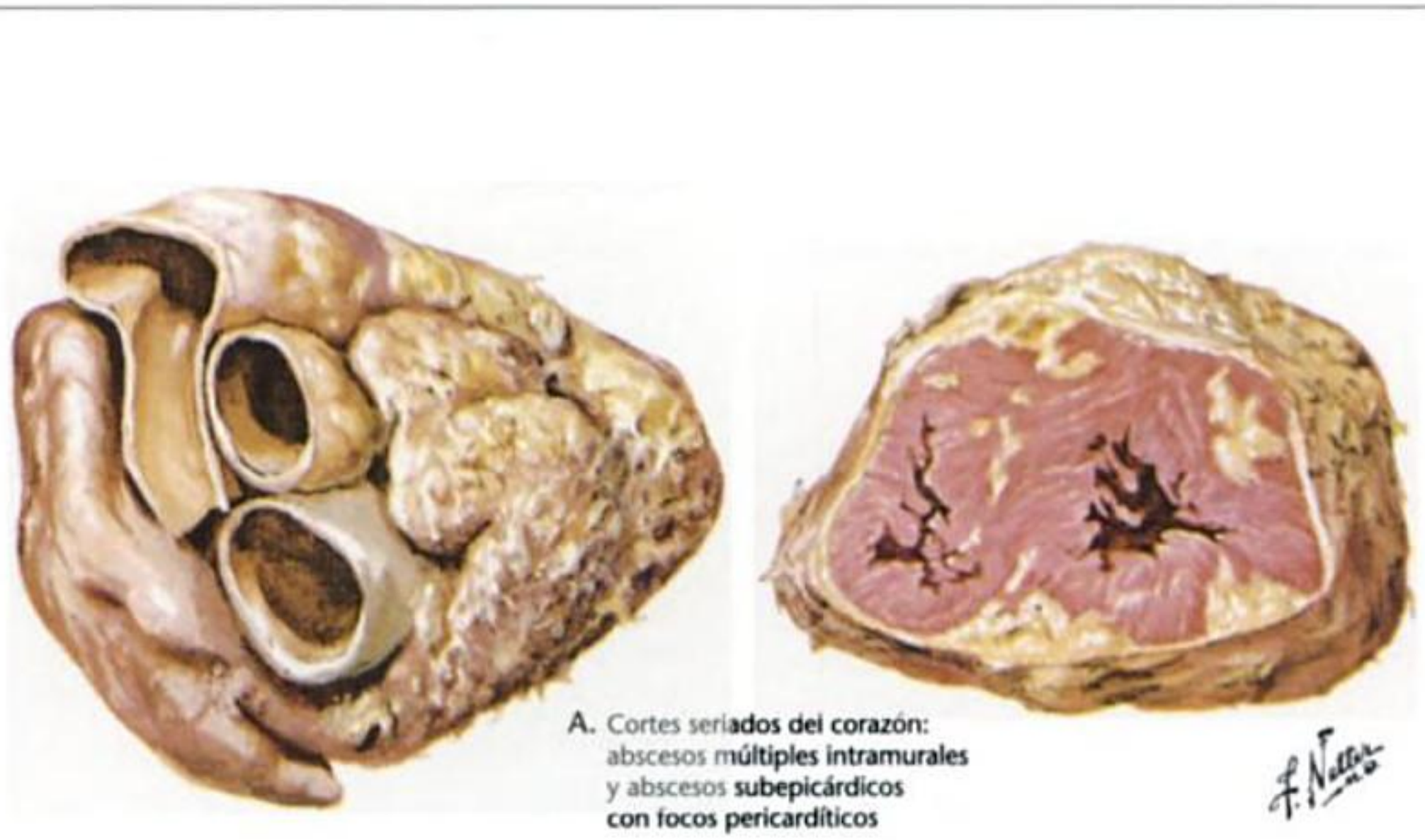
Las arritmias acompañantes y la insuficiencia cardíaca deben tratarse de forma medicamentosa.

En la miocarditis bacteriana, el tratamiento antibiótico debe orientarse según la sensibilidad del agente microbiano.

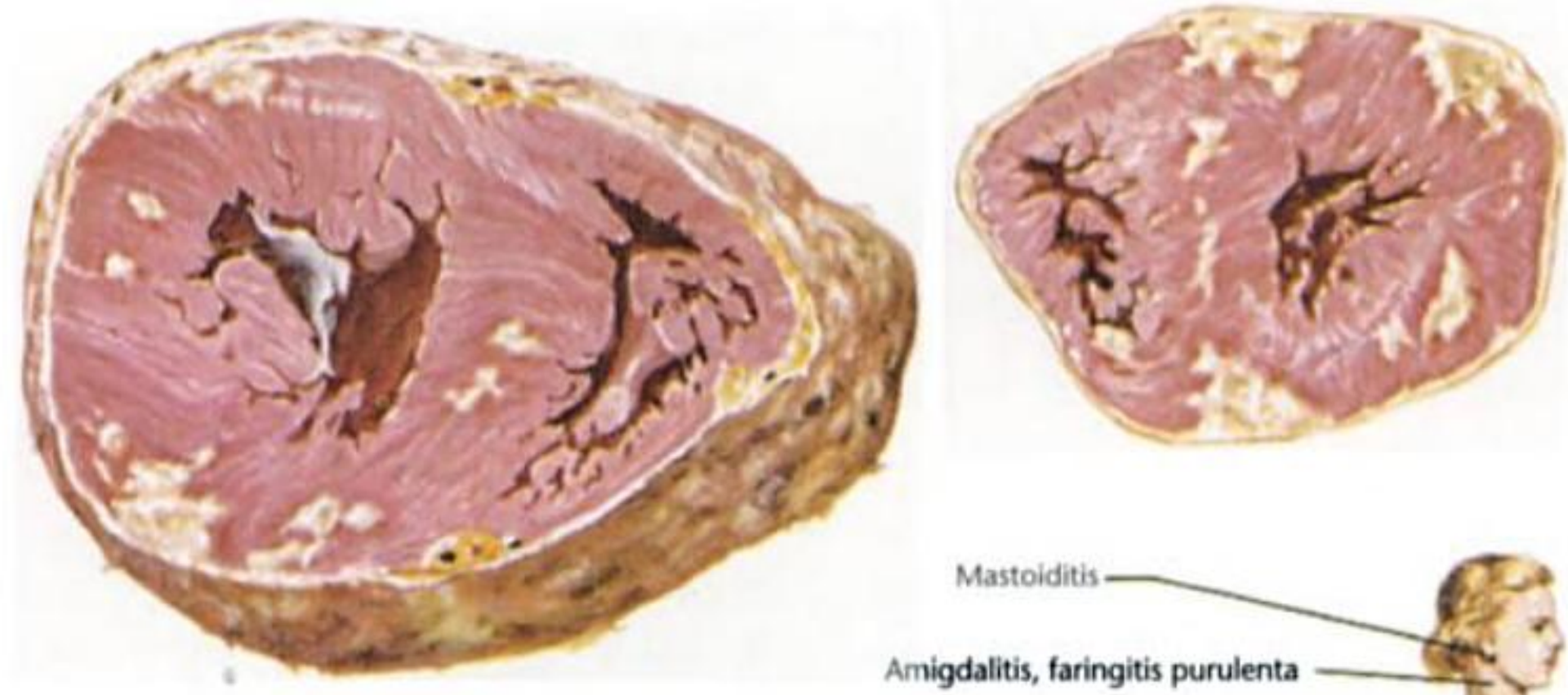
Siempre que se consiga identificar un foco infeccioso de carácter crónico como causa de la bacteriemia, debe eliminarse (p. ej., amigdalectomía, tratamiento dental, desbridamiento de abscesos).

Las miocarditis de origen metabólico requieren un tratamiento de la enfermedad de base.

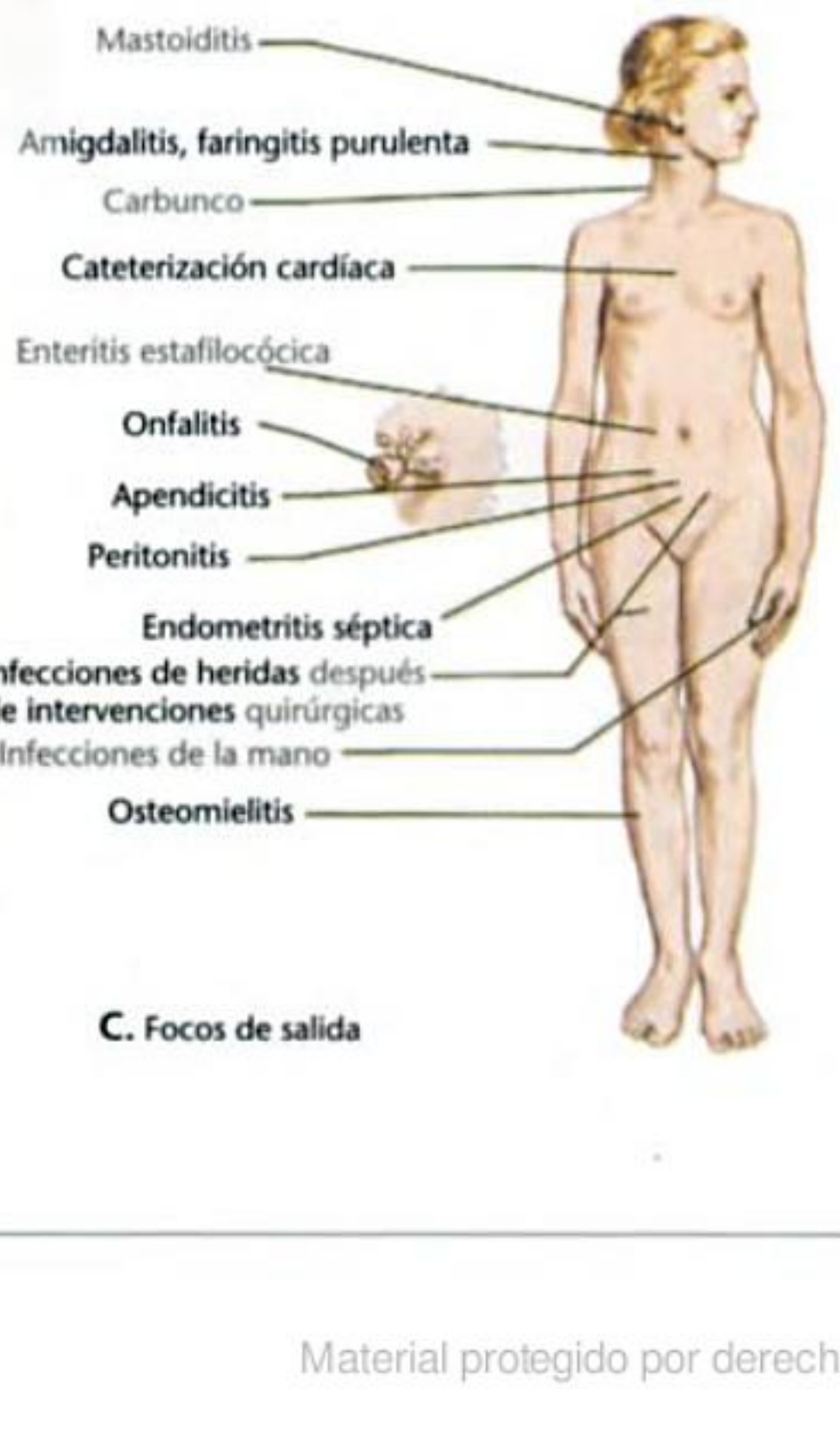
Material protegido por derechos de autor



A. Cortes seriados del corazón: abscesos múltiples intramurales y abscesos subepicárdicos con focos pericardíticos



B. Absceso del m. cardíaco. Leucocitos, tejido muscular degenerado y vasos sanguíneos dilatados alrededor de un foco bacteriano central



C. Focos de salida

Material protegido por derechos de autor

El pericardio protege al corazón de una sobrecarga diastólica. Consta de una hoja visceral (epicardio) y de una hoja parietal, entre las cuales existe una hendidura serosa que sirve de superficie de deslizamiento para los movimientos del corazón (v. pág. 4). El pliegue que forman ambas hojas se halla aprox. a 1 cm de la salida de los grandes vasos.

Pericarditis aguda

Una pericarditis aguda puede presentarse en forma de cuadro clínico propiamente dicho o como síntoma acompañante de diferentes enfermedades. A continuación se relacionan las principales enfermedades causantes de pericarditis:

- Infecciones: bacterianas, víricas, causadas por protozoos, hongos, helmintos.
- Traumas: lesiones torácicas cerradas o penetrantes, lesiones yatrogénicas (perforación de catéter, postoperatorias). Una forma poco frecuente de pericarditis traumática es el derrame linfático entre las hojas pericárdicas tras lesión del conducto torácico (quilopericardio).
- Neoplasias: mesotelioma, carcinoma bronquial, timoma, leucemia, enfermedad de Hodgkin, linfoblastoma, metástasis pericárdicas (v. pág. 73**B**).
- Afecciones del tejido conectivo: fiebre reumática, lupus eritematoso, enfermedad de Bechterew, síndrome de Sjögren.
- Alergias y enfermedades autoinmunes: enfermedad del suero, medicamentos, infarto posmiocárdico y síndrome poscardiotomía.
- Infarto de miocardio.
- Disección aórtica, rotura de un aneurisma aórtico luético o micótico.
- Trastornos metabólicos: uremia, hiperuricemia, coma diabético, crisis de Addison.
- Idiopático: génesis desconocida; puede tratarse a menudo de infecciones por virus desconocidos.

Los procesos inflamatorios del pericardio pueden presentarse de diferentes modos, y pueden existir numerosas formas de transición o formas combinadas.

Fibrinosa *(pericarditis seca)*. Con la excepción de la pericarditis hemorrágica traumática, esta forma se presenta siempre al principio y al final de todas las pericarditis agudas **(A)**. La pericarditis seca aislada suele aparecer sólo en la uremia o tras un infarto de miocardio.

Exudativa *(pericarditis húmeda)*. Cursa con derrame seroso entre ambas hojas del pericardio **(C)**. Generalmente es de origen vírico, alérgico, autoinmune (fiebre reumática, v. pág. 56) o tuberculoso. La presencia de un derrame pericárdico importante (taponamiento cardíaco) cursa con estasis de retorno venoso con ingurgitación venosa en el cuello y en la base de la lengua; en ocasiones aparece dolor en el abdomen superior debido a estasis hepática. En casos de derrame pericárdico de instauración rápida, existe el riesgo de shock cardiogénico a partir de un volumen de derrame de 300-400 ml.

Hemorrágica *(pericarditis hemorrágica)*. En las lesiones del pericardio o en caso de invasión tumoral con erosión vascular se producen hemorragias de escasa cuantía entre ambas hojas de pericardio. En caso de grandes hemorragias, puede desarrollarse un taponamiento cardíaco, con peligro para la vida.

Purulenta *(pericarditis purulenta)*. Se da, sobre todo, en las pericarditis bacterianas (v. pág. 73**A**).

Pericarditis crónica

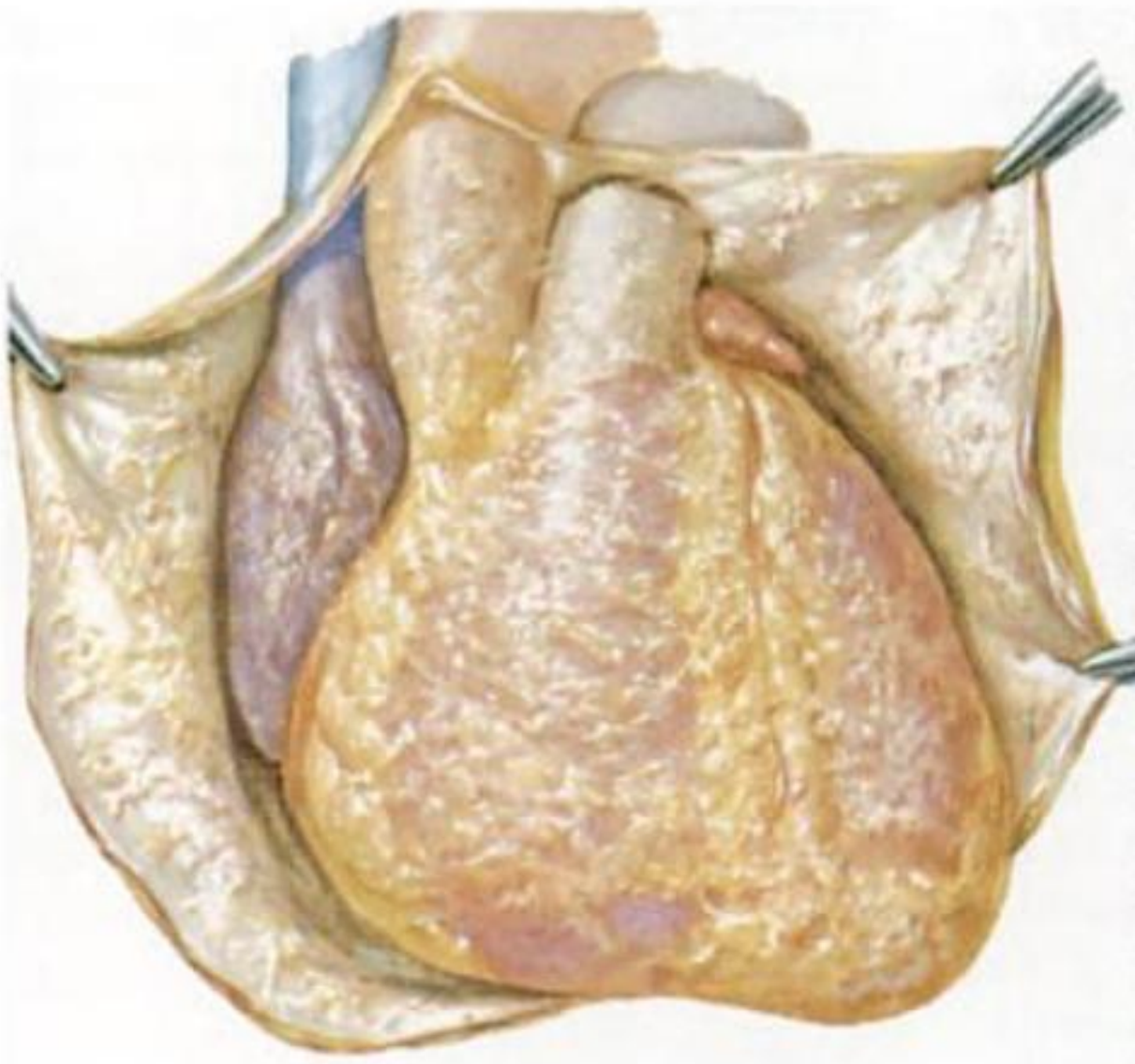
La pericarditis crónica constituye una complicación de las formas agudas de la enfermedad. Se trata de un trastorno con limitación del llenado diastólico y disminución del volumen minuto cardíaco.

Pericarditis adhesiva. En esta forma de pericarditis se producen adherencias entre ambas hojas del pericardio *(concretio)* o entre el pericardio y la pleura *(accretio)*.

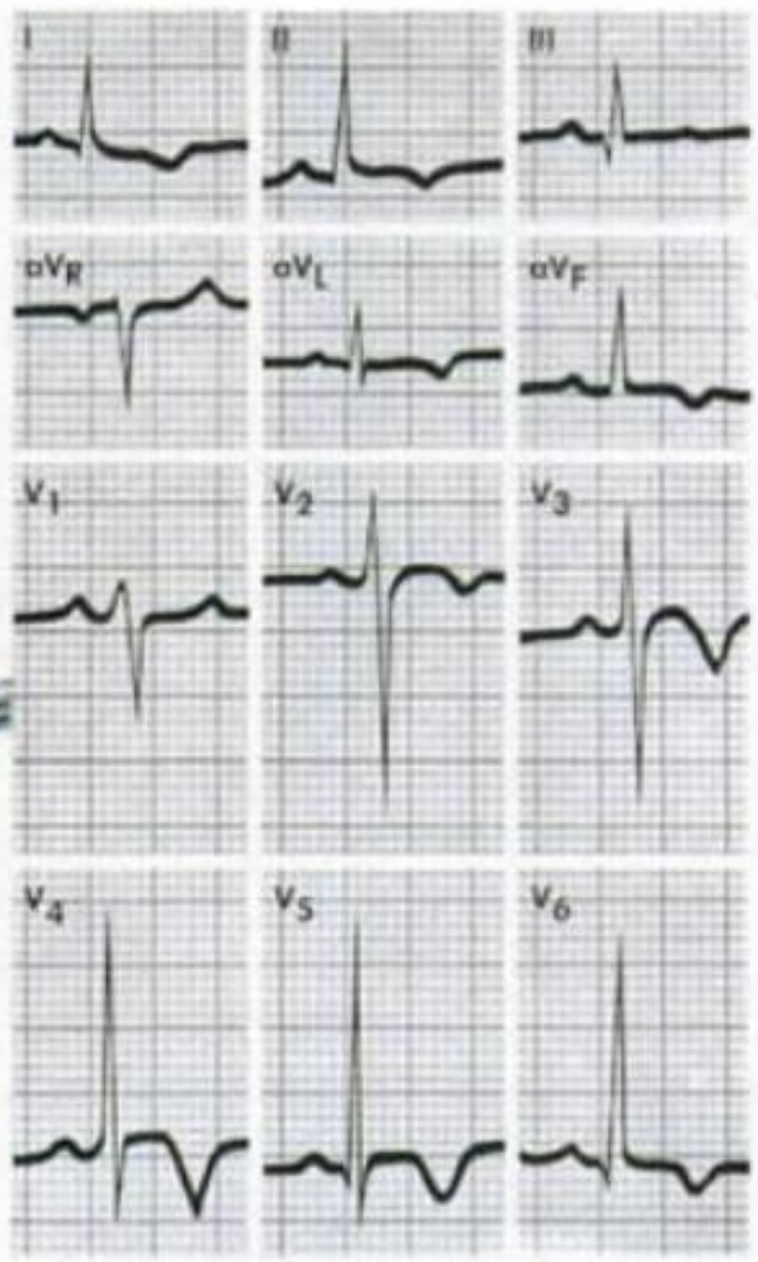
Pericarditis constrictiva. Proliferación cicatricial del pericardio con tendencia a la calcificación (pericarditis calcárea, corazón acorazado, v. pág. 73**C**).

Pericarditis vellosa. Las proliferaciones pericárdicas fibrosas pueden conferir al corazón un aspecto velludo (corazón velloso), aunque esto sucede raramente.

Material protegido por derechos de autor

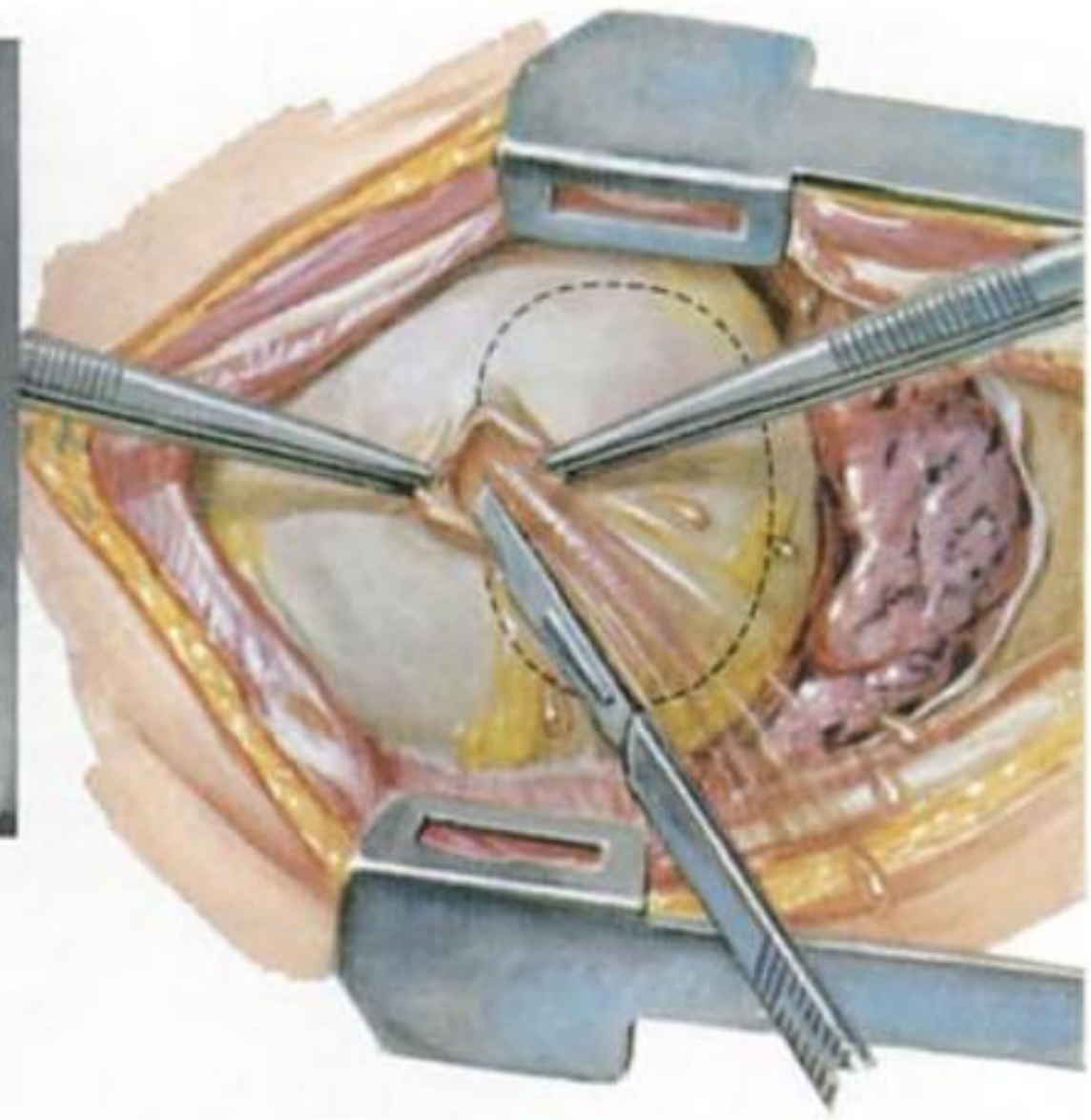


A. Pericarditis fibrinosa benigna



B. Alteraciones electrocardiográficas características: negativización de la onda T en todas las derivaciones con excepción de aVR y V_1; línea isoeléctrica en III

C. Derrame pericárdico (con tabicación derecha)



D. Derrame pericárdico; apertura de una ventana pericárdica y biopsia mediante incisión en el 5.º EIC izq.

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Clínica

La pericarditis cursa inicialmente con signos inespecíficos, como febrícula, sudoración nocturna, afectación del estado general y pérdida del apetito. En una fase más avanzada aumentará la temperatura corporal y, de forma relativamente rápida, se desarrollará la sintomatología dolorosa que permitirá orientar el diagnóstico.

La pericarditis seca causa *dolor* de carácter punzante a nivel retrosternal o subesternal, que a menudo se irradia hacia el hombro y el brazo izquierdos. (La sintomatología recuerda un infarto de miocardio.) El dolor se intensifica en decúbito. En caso de participación pleural pueden presentarse además dolores asociados con los movimientos respiratorios, sobre todo con la inspiración profunda.

En caso de derrames masivos se extiende la matidez cardíaca a la percusión. Además, ocasionalmente se detecta un pulso paradójico (descenso de la presión arterial en la inspiración) y signos de un trastorno del retorno venoso derecho (principalmente ingurgitación de las venas del cuello, hepatomegalia); en los casos graves se produce shock cardiogénico.

Auscultación. Casi siempre se observa taquicardia, con posibilidad de extrasístoles o arritmia. Además, en la pericarditis seca se ausculta un roce pericárdico (incluso en apnea), que en caso de participación pleural puede acompañarse de un roce pleural en relación con los movimientos respiratorios.

Al transformarse la forma seca en una forma húmeda, se mitigan los ruidos cardíacos. El roce se atenúa o desaparece. También suele aliviarse el dolor.

Electrocardiograma. Excepto a bajo voltaje, en caso de derrame pericárdico importante se aprecian alteraciones electrocardiográficas secundarias a la inflamación que acompaña al miocardio. Constan de signos de lesión de la capa externa (elevación del intervalo ST, onda T negativa terminal tardía, v. pág. 71**B**).

Radiología. A partir de un volumen de derrame de aprox. 250 ml se aprecia un crecimiento de la sombra cardíaca en la radiografía de tórax (v. pág. 71**C**), con un ensanchamiento aparente del vértice cardíaco (en tienda de campaña) o del centro del corazón (forma de garrafa). En caso de participación pleural casi siempre se detecta la existencia de derrame pleural.

Ecografía. La ecografía permite detectar incluso los derrames más pequeños. Llama la atención el aumento del espacio de separación entre ambas hojas pericárdicas. En caso de pericarditis seca se observa con claridad un engrosamiento del pericardio. En la forma constrictiva se observa también un encallosamiento del pericardio.

Pericarditis crónica. Además de los hallazgos mencionados, en los casos graves de pericarditis crónica se produce agotamiento rápido, disnea, cianosis y dedos en palillo de tambor.

Terapia

Es prioritario el tratamiento de la enfermedad de base. En los casos crónicos debe tenerse en cuenta que la insuficiencia cardíaca acompañante es de origen mecánico y no responde a la digital.

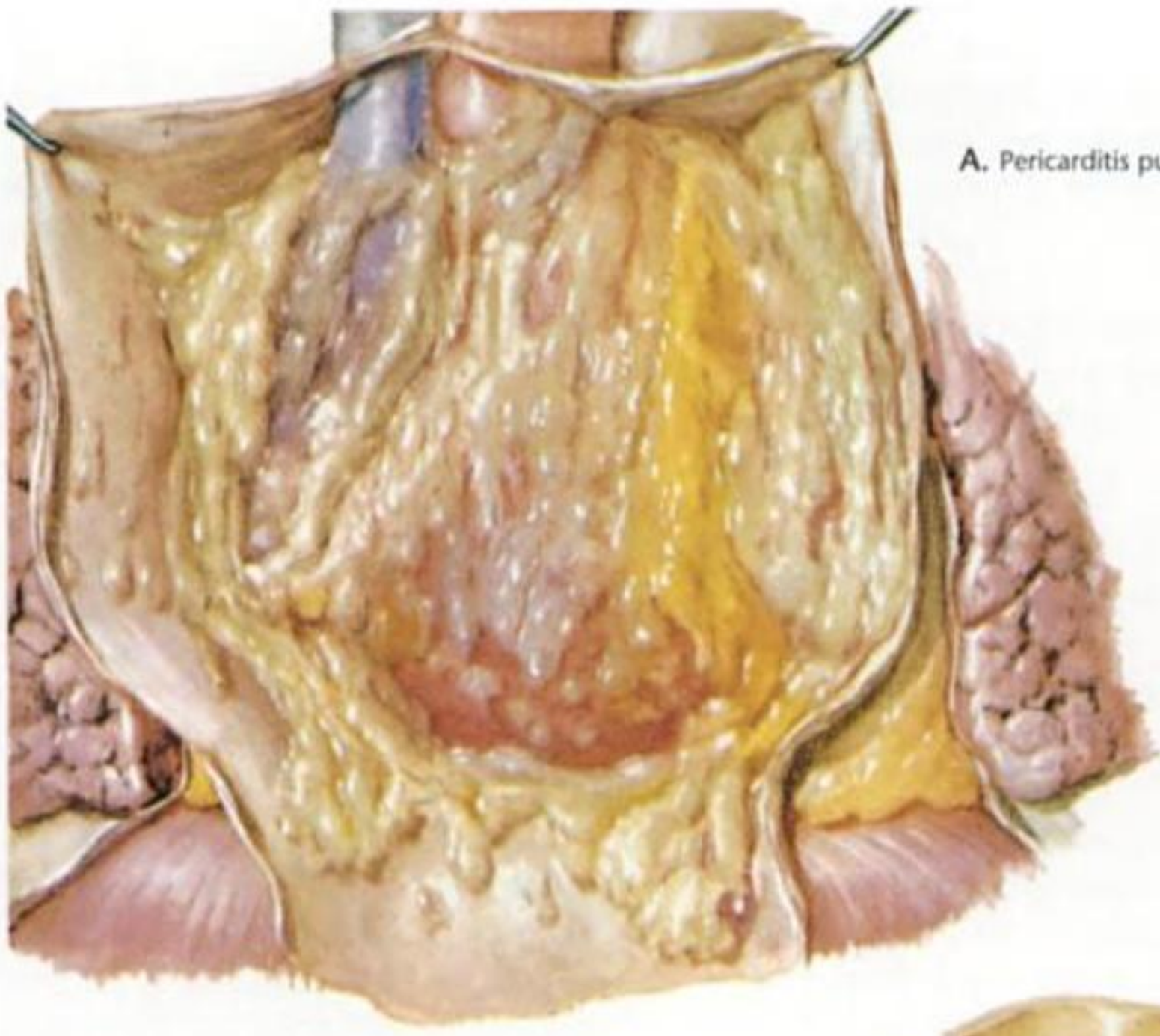
Los derrames pericárdicos deben puncionarse y drenarse sólo si existe riesgo de taponamiento. En caso de taponamiento cardíaco evidente, debe realizarse lo antes posible una punción pericárdica, para salvar la vida del paciente.

Los derrames pericárdicos purulentos se tratan con antibióticos y se drenan lo antes posible, bien sea mediante la colocación de un catéter percutáneo de drenaje bien mediante pericardiotomía quirúrgica.

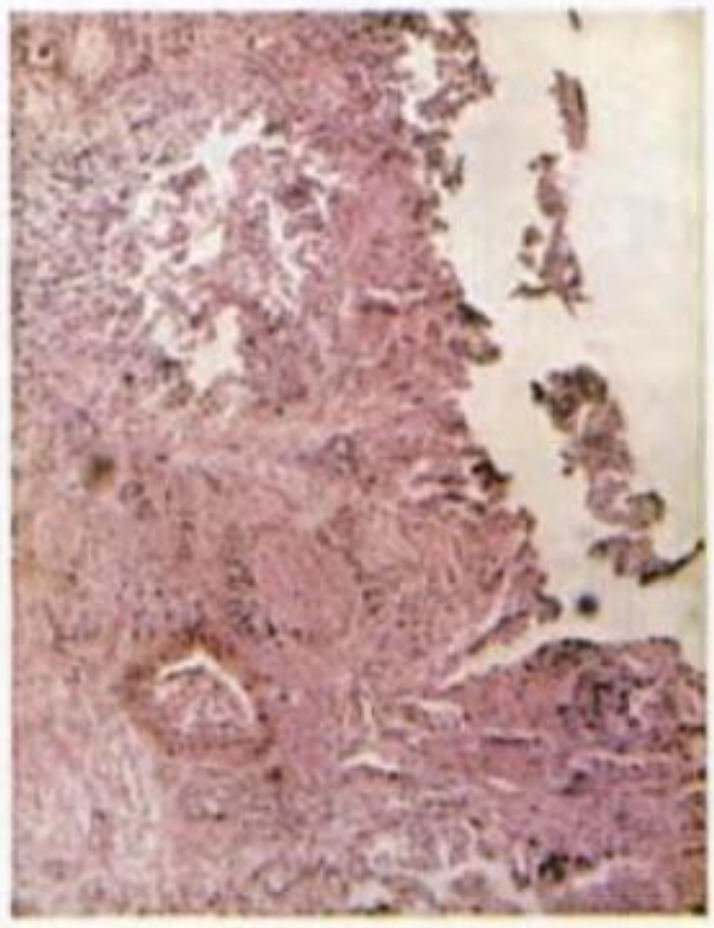
Las adherencias pericárdicas son sólo tributarias de tratamiento en los casos graves. Para tratar la pericarditis constrictiva se procede a la extracción quirúrgica del pericardio engrosado (decorticación).

En las pericarditis *recidivantes*, generalmente de origen inmunológico o alérgico, se puede abrir una ventana pericárdica que permita drenar y absorber el derrame (v. pág. 71**D**).

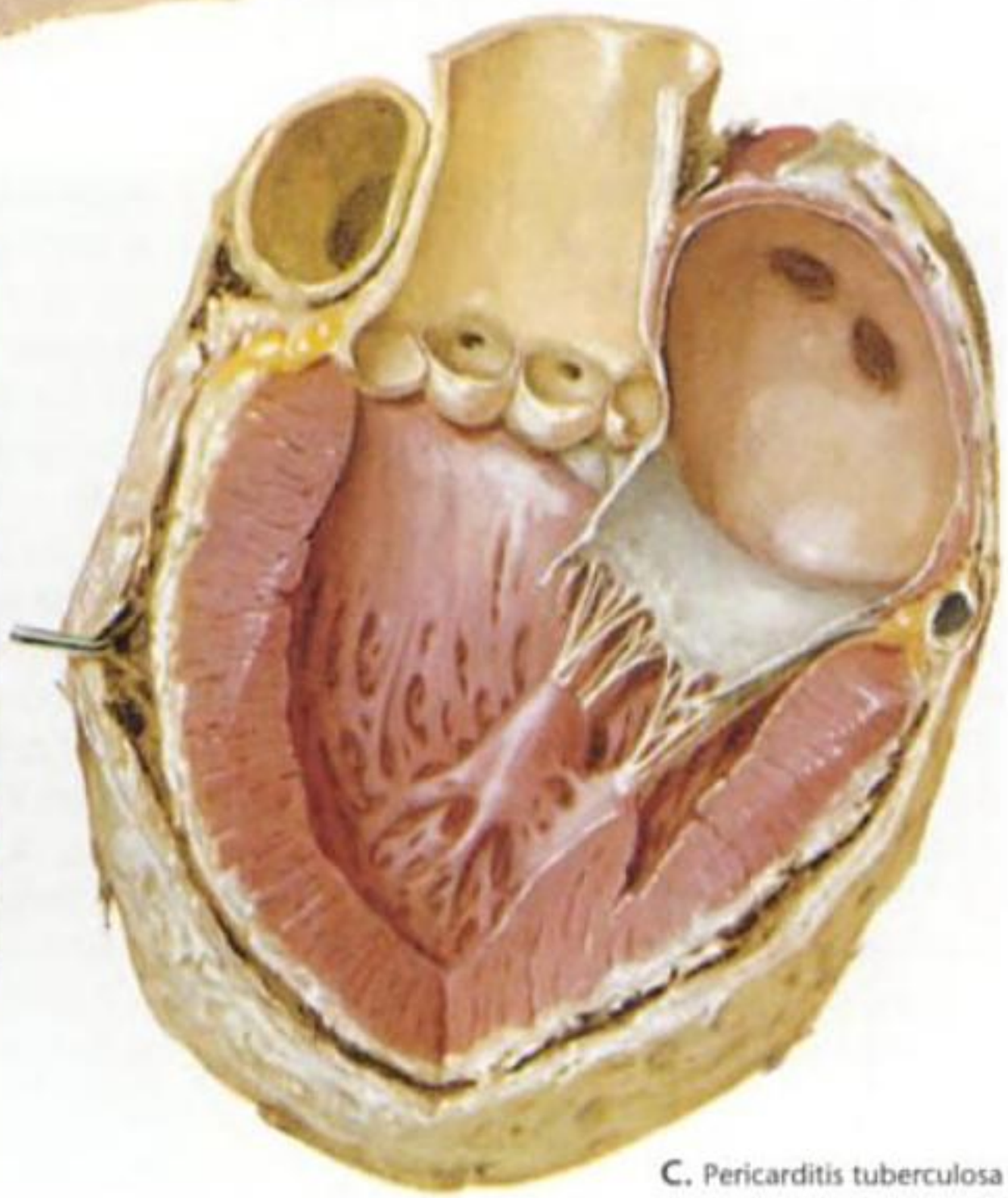
Material protegido por derechos de autor



A. Pericarditis purulenta



B. Infiltración carcinomatosa del tejido pericárdico en la preparación de biopsia



C. Pericarditis tuberculosa

Material protegido por derechos de autor

La hipertrofia del ventrículo izquierdo y/o derecho constituye una reacción específica para compensar la sobrecarga, fundamentalmente:

- Sobrecarga de volumen: p. ej., cortocircuitos, insuficiencia valvular.
- Sobrecarga de presión: p. ej., válvulas estenosantes, incremento de la presión periférica (en la hipertensión) o en la circulación pulmonar (p. ej., *cor pulmonale*).

Desde un punto de vista etiológico se incluyen también las miocardiopatías primarias (p. ej., miocardiopatía hipertrófica, v. pág. 54).

Patogenia

Se define como hipertrofia cardíaca el aumento de la masa muscular, es decir, las fibras musculares individuales se engrosan y el corazón aumenta su peso total.

Formas. Se distingue la forma concéntrica (por sobrecarga de presión) de la hipertrofia cardíaca excéntrica (por sobrecarga de volumen). En la forma concéntrica, las fibras musculares están engrosadas y el corazón no está dilatado en su conjunto; el m. cardíaco trabaja contra una presión aumentada, pero recibe un volumen sanguíneo normal o incluso disminuido. En la hipertrofia cardíaca excéntrica, las fibras musculares están adicionalmente elongadas, dado que el aumento de volumen distiende la pared cardíaca y dilata la cavidad cardíaca afectada.

Consecuencias. Hasta un peso crítico del corazón de unos 500 g, el trayecto de difusión entre capilares y miofibrillas es suficientemente corto para garantizar la nutrición satisfactoria del miocardio. Si el peso es superior, se produce insuficiencia coronaria relativa. Cuanto más arterioescleróticos sean los vasos participantes, mayor será el fallo cardíaco; de este modo se produce «dilatación estructural» y las fibras musculares cardíacas se vuelven cada vez menos elásticas. La ventaja teórica de un gran volumen telediastólico (mecanismo de Frank-Starling: el aumento de distensión conduce a un mayor volumen sistólico) se convierte progresivamente en un inconveniente; en primer lugar, la presión que el corazón puede desarrollar se reduce a medida que éste crece (ley de Laplace) y, en segundo lugar, la fuerza de retracción de las fibras musculares elásticas disminuye progresivamente.

Alteraciones electrocardiográficas

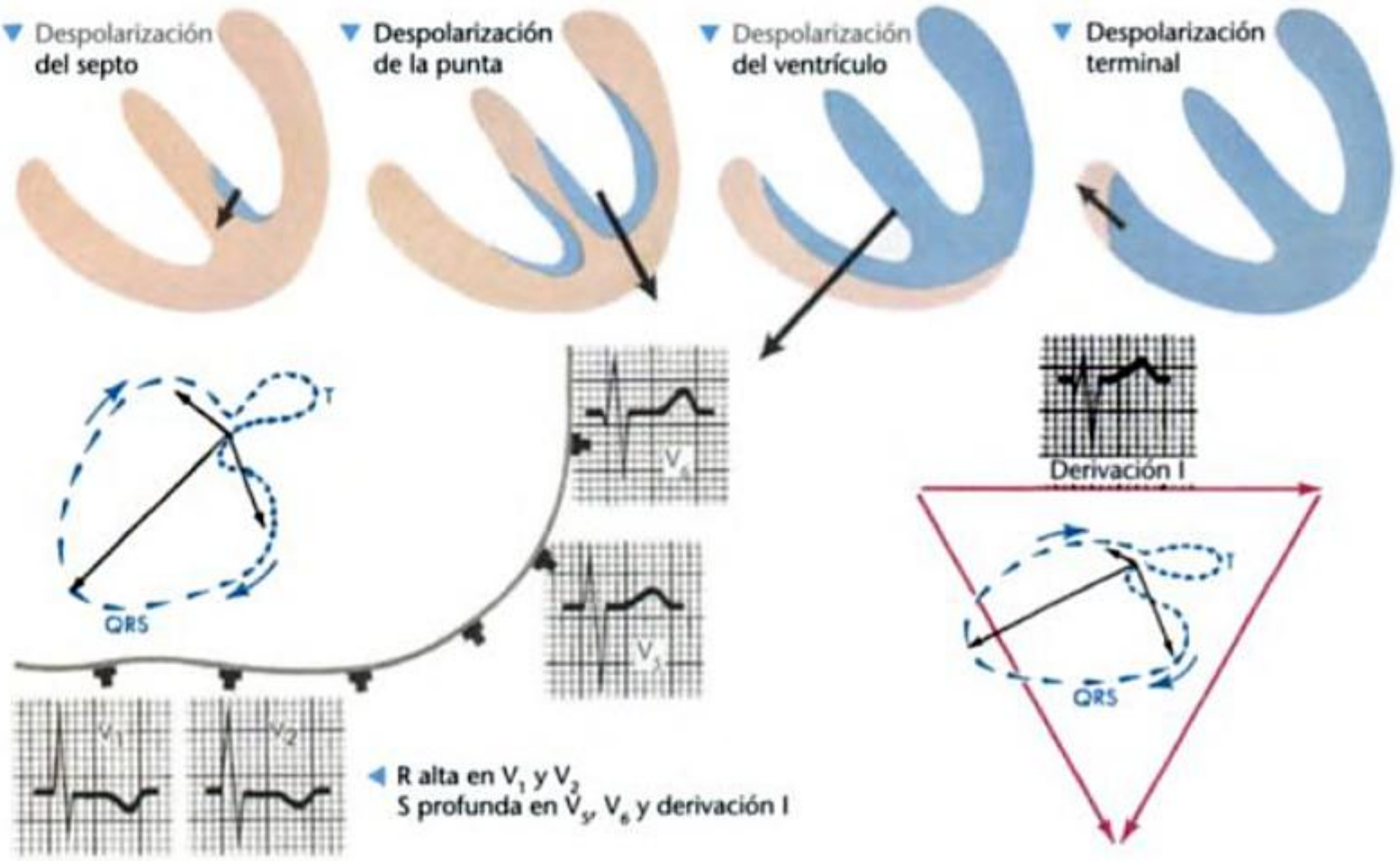
Hipertrofia ventricular izquierda. La gran masa muscular da lugar al crecimiento del complejo QRS. Ello conduce a ondas S profundas en III, aVR y las tres primeras derivaciones precordiales, así como a ondas R altas en I, aVL y V_{5-6} (índice de Sokolow-Lyon). El segmento ST y la onda T resultan discordantes frente al tamaño mayor del complejo QRS: en V_1 se aprecia una onda S profunda frente a un segmento ST y una onda T positivos, mientras en V_5 aparece una onda R alta a la vez que un segmento ST y una onda T negativos. En resumen se observan los siguientes aspectos característicos:

- Eje izquierdo desplazado.
- Onda R alta en I (> 2 mV), en aVL (> 1,1 mV) y en V_5 y V_6 (> 2,6 mV).
- Onda S profunda en III, aVR y V_{1-3}.
- Onda Q profunda y ancha en V_{5-6}.
- Onda T negativa preterminal en V_{5-6}.
- Onda R en V_5 y onda S en V_1 > 3,5 mV (índice de Sokolow-Lyon).

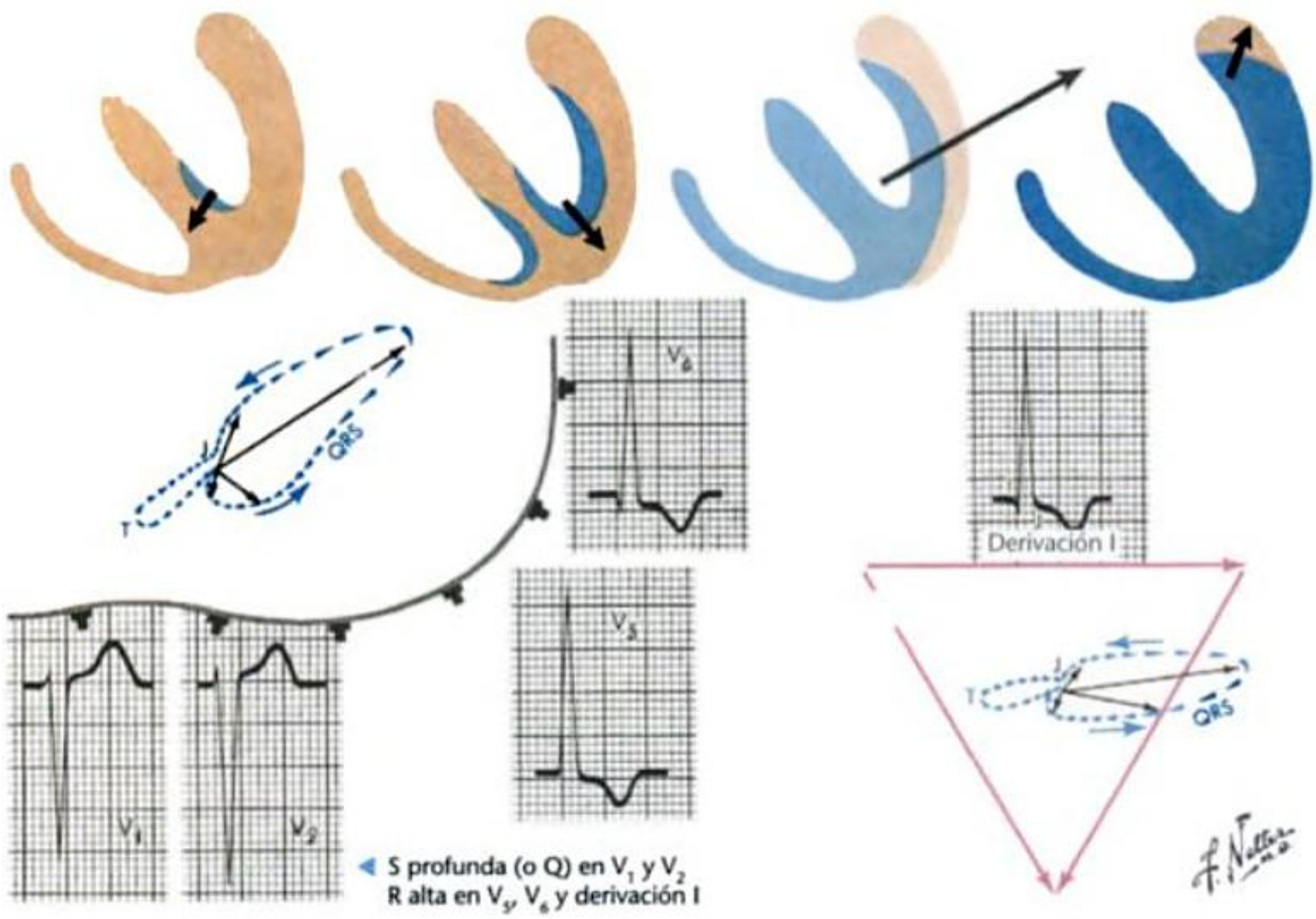
Hipertrofia cardíaca derecha. El eje cardíaco sufre un desplazamiento global de la dirección hacia delante y a la derecha. En V_1 (y V_2) las ondas R son más altas que en el ECG normal; en V_5 y V_6 las ondas S son más profundas. La onda T tiene un signo opuesto al del complejo QRS: la onda R es positiva en V_{1-2} y la onda T, negativa. Por contra, en V_{5-6} la onda S es siempre negativa y la T positiva. A continuación se relacionan los datos característicos de una hipertrofia cardíaca derecha:

- Eje derecho.
- R en V_1 > 0,7 mV.
- S en V_1 < 0,03 mV, R pequeña en V_{5-6}.
- S profunda en V_{5-6}.
- Bloqueo de rama derecha.
- T preterminal negativa en V_{1-2}.
- R en V_1 + S en V_5 > 1,05 mV.

Material protegido por derechos de autor



A. Hipertrofia cardíaca der.



B. Hipertrofia cardíaca izq.

Material protegido por derechos de autor

La carditis que se produce en la fiebre reumática (v. pág. 56) es siempre una pancarditis con participación de las tres capas cardíacas. Sin embargo, a pesar de que las alteraciones del pericardio y del miocardio son de carácter reversible, los daños producidos en el aparato valvular son permanentes.

Lugares de afectación predilectos

La afectación valvular reumática aguda se expresa a través de alteraciones macroscópicas muy características, en las que participan casi siempre la válvula mitral o la aórtica; la válvula tricúspide se afecta muy raramente, y la pulmonar, nunca.

En la endocarditis bacteriana, el endocardio experimenta primero una colonización bacteriana de una zona prelesionada. En una infección primaria, la zona más expuesta suele ser la de los bordes valvulares del corazón; en la forma más común la válvula mitral es la afectada, y, sólo de forma secundaria, la infección se extiende a las otras válvulas y a las otras zonas del endocardio.

Una endocarditis reumática aguda puede ser el primer signo o bien un brote inflamatorio agudo en el contexto de un curso recidivante.

Alteraciones de carácter agudo

En la endocarditis bacteriana, en el lugar de la colonización bacteriana se localiza un edema con una discreta infiltración leucocitaria, que constituye el primer cambio. De modo secundario la isquemia persistente de la valva edematosa da lugar a una erosión a lo largo del borde del cierre valvular al cerrarse la válvula. En la región erosionada se depositan entonces fibrina y trombocitos, con lo que se forman vegetaciones marrón-amarillentas finas y transparentes, que casi siempre se limitan al borde valvular **(A, B)**.

La reacción tisular en el primer brote muestra las siguientes características:

- En la mitad inferior de las zonas de las valvas afectadas por las vegetaciones se observan diferentes tipos de células, fundamentalmente fibroblastos y macrófagos, formando una especie de empalizada.
- En el material vegetativo crecen fibroblastos y capilares, y penetran en la masa de fibrina.

Con ello se alcanza el estadio inactivo, con lo que en el lugar correspondiente a las vegetaciones se asientan nodulitos fibrosos persistentes.

La infección y los cambios tisulares reactivos que provoca pueden extenderse desde la válvula mitral o desde la tricúspide hacia las cuerdas tendinosas. Allí prosigue el proceso inflamatorio con el engrosamiento y, en ocasiones, la adherencia de las cuerdas tendinosas.

En caso de afectación masiva también puede producirse rotura de las cuerdas tendinosas.

Cambios permanentes

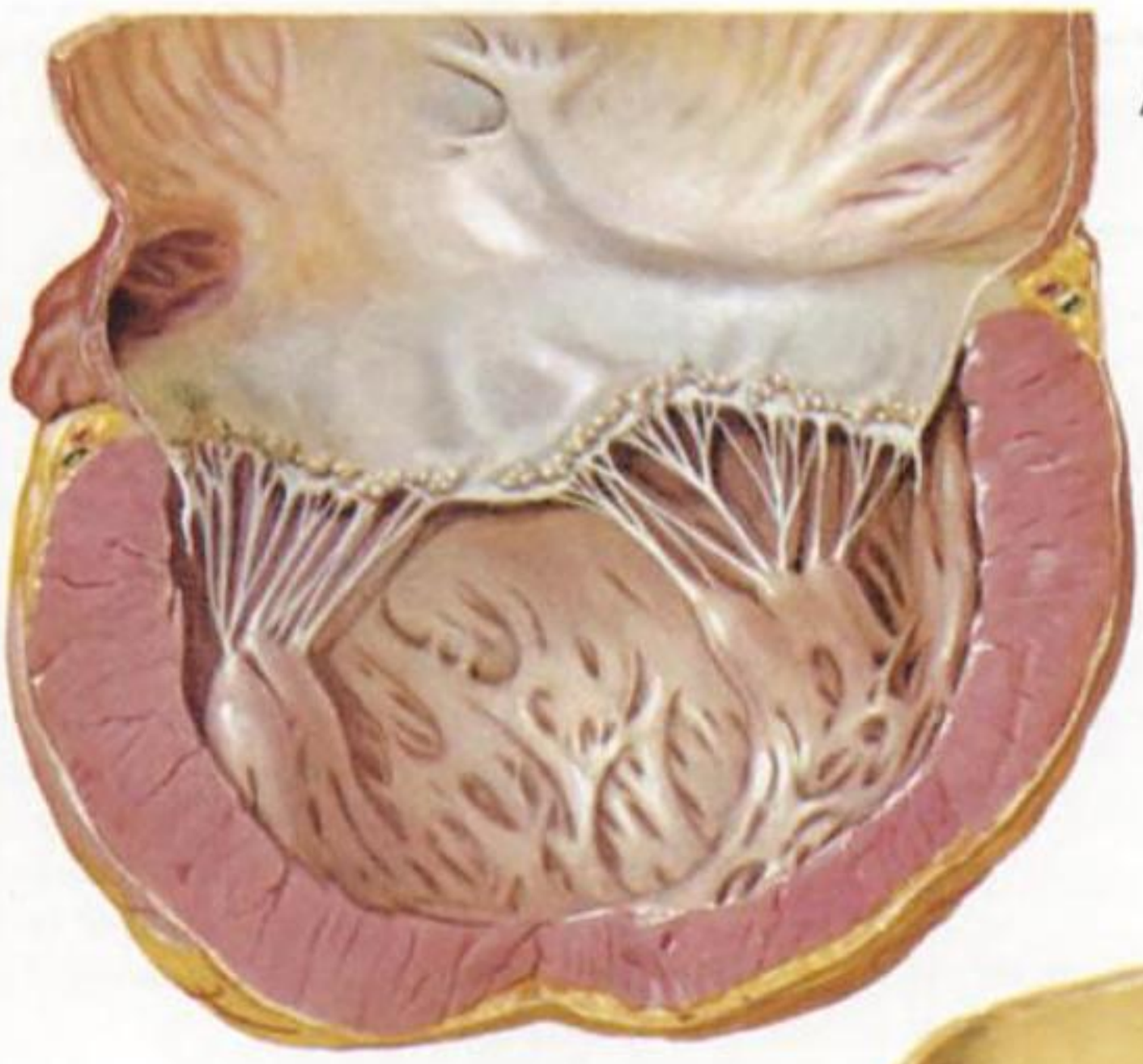
Entre las alteraciones de carácter persistente producidas en el aparato valvular cardíaco tras sufrir una fiebre reumática figuran las siguientes:

- Acortamiento de las valvas.
- Engrosamiento fibroso del borde de cierre valvular.
- Vascularización de las valvas.
- Perforación de las valvas.
- Adherencia de las valvas con el endocardio.
- Adherencia de las cuerdas tendinosas.
- Acortamiento de las cuerdas tendinosas.
- Rotura de las cuerdas tendinosas.

Si la causa de una insuficiencia valvular es un brote inflamatorio agudo previo se produce un crecimiento de las cavidades cardíacas relacionada con la insuficiencia valvular correspondiente (v. págs. 78, 88 y 92).

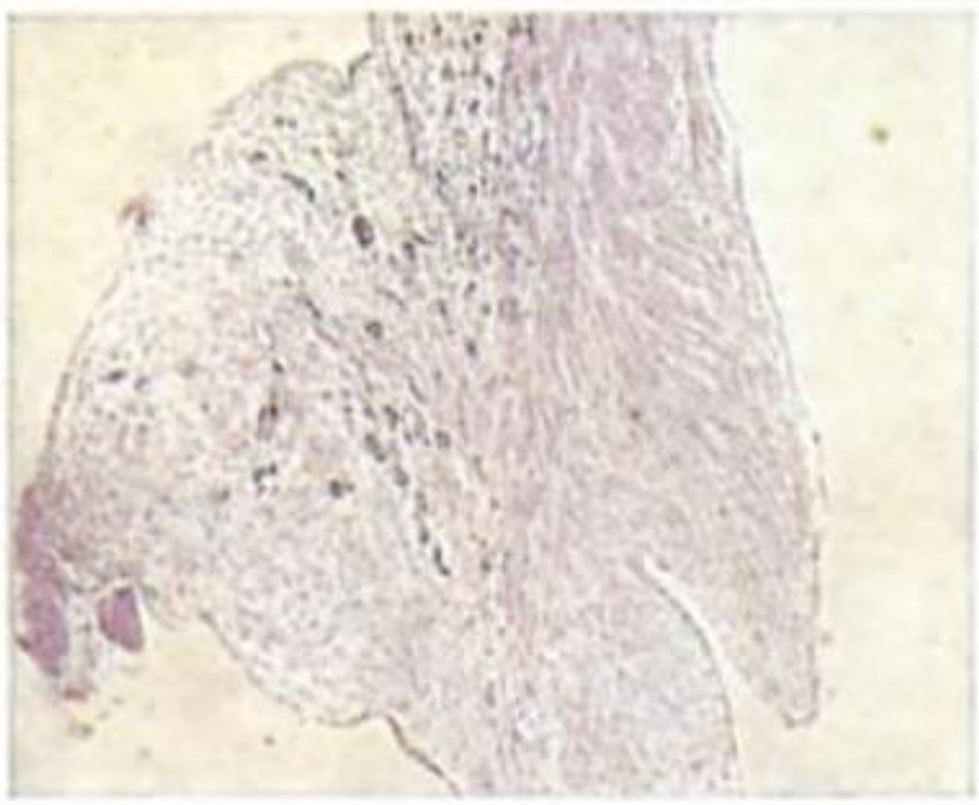
La magnitud de las alteraciones valvulares depende de la magnitud y duración de los episodios reumáticos o de los brotes de endocarditis bacteriana que han tenido lugar. Según sea su evolución, se observarán desde cambios mínimos hasta grandes destrucciones valvulares. El riesgo de producción de lesiones valvulares graves aumenta, sin embargo, con cada recidiva de la fiebre reumática. De ahí que, tras la primoinfección, resulte extraordinariamente importante la profilaxis de las recidivas (v. pág. 56).

Material protegido por derechos de autor



A. Vegetaciones reumáticas en la válvula mitral

B. Vegetaciones reumáticas en la válvula aórtica



C. Imagen microscópica (corte histológico) de la válvula mitral en la endocarditis reumática aguda: la inflamación se extiende a lo largo del borde de cierre valvular como expresión de las vegetaciones de carácter reparador. En el centro de la inflamación todavía queda material vegetativo

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

La valvulopatía mitral es la valvulopatía más frecuente. La estenosis mitral está causada casi siempre por fiebre reumática (v. págs. 56 y 76). La insuficiencia mitral puede deberse a una disfunción del m. papilar, secundaria a CI, o a una endocarditis infecciosa o reumática.

Cambios anatómicos secundarios en la estenosis mitral

La principal consecuencia de la estenosis mitral es un aumento de la resistencia valvular al flujo. Con ello aumenta la presión en la aurícula izquierda, en todo el sistema vascular pulmonar y, por vía retrógrada, también en el ventrículo derecho. Este aumento de presión provoca numerosos cambios anatómicos y funcionales del propio corazón y de aquellas estructuras con una estrecha relación anatómica de contigüidad con el corazón.

Corazón

Corazón izquierdo. La sobrecarga de presión provoca una hipertrofia y dilatación de la aurícula izquierda.

Corazón derecho. Aunque el miocardio del ventrículo derecho se hipertrofia, no suele dilatarse. La dilatación del ventrículo derecho se produce más bien a causa de una insuficiencia con estasis vascular y puede dar lugar a una dilatación del orificio tricuspídeo y a una insuficiencia tricuspídea secundaria.

Pulmón y vías aéreas

Circulación pulmonar. Otra manifestación secundaria importante de la estenosis mitral es la dilatación de las aa. pulmonares de mayor calibre. Ésta se produce como consecuencia de la hipertensión pulmonar, que también es causa de un reforzamiento del segundo tono cardíaco en el foco pulmonar y de la arterioesclerosis de las aa. pulmonares.

Bifurcación traqueal. La aurícula izquierda se sitúa justo por debajo de la bifurcación traqueal y se separa de ésta únicamente a través de los ganglios linfáticos traqueobronquiales y el pericardio. Al producirse una dilatación de la aurícula izquierda como consecuencia de la estenosis mitral, aumenta el ángulo de bifurcación de la tráquea **(A)**. Ello desplaza el bronquio principal hacia arriba. Su desplazamiento se ve favorecido por la estrecha relación anatómica con la v. pulmonar izquierda superior. La dilatación de la bifurcación traqueal se puede detectar casi siempre con gran facilidad en una radiografía de tórax y es útil para estimar la magnitud del aumento de tamaño de la aurícula izquierda.

Bronquios principales. Una estenosis mitral puede provocar compresión de los bronquios principales si la dilatación auricular izquierda es acusada **(B)**. El bronquio principal izquierdo corre mayor riesgo de comprimirse que el derecho debido a sus relaciones anatómicas de proximidad con la aurícula izquierda. En caso de compresión extrema, el borde inferior del bronquio principal izquierdo, que en la radiografía de tórax acostumbra a visualizarse con forma redondeada, se muestra como un canto afilado. La estenosis de las vías respiratorias causada por compresión provoca infecciones de carácter recidivante. Esta manifestación secundaria de la estenosis mitral es corresponsable de la disnea que a menudo acompaña la estenosis mitral.

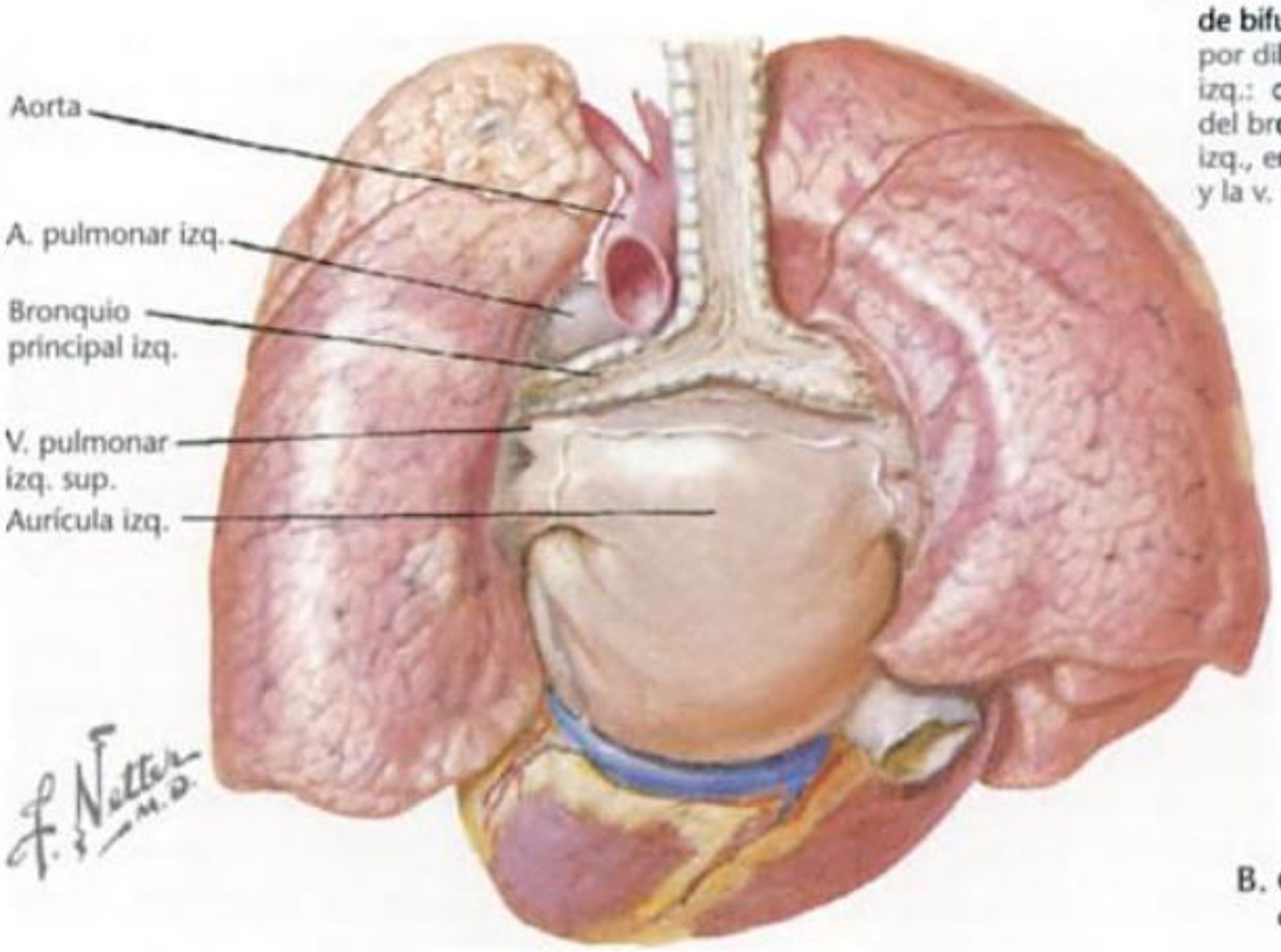
Cuerdas vocales

Los pacientes con estenosis mitral acostumbran a sufrir ronquera. La dilatación de la a. pulmonar izquierda comprime el arco aórtico contra el flanco izquierdo de la pared traqueal. Aquí, el n. laríngeo recurrente adopta una trayectoria en sentido craneal, alrededor de la porción aórtica inferior **(C)**, y resulta lesionado por esta compresión (paresia del recurrente).

Esófago

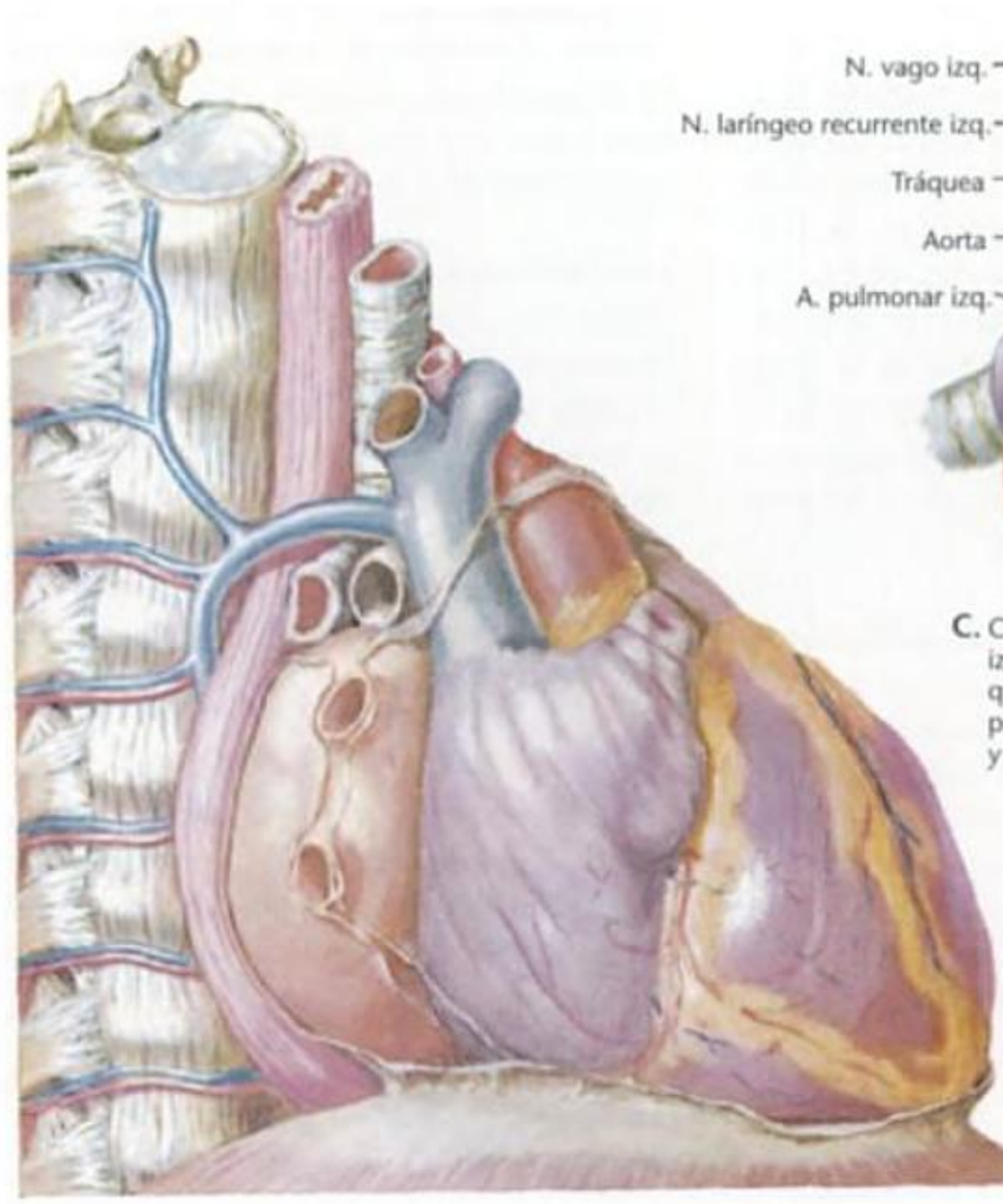
El esófago discurre por detrás de la aurícula izquierda y, como consecuencia de estas estrechas relaciones anatómicas, puede desplazarse en sentido dorsal a causa de la dilatación auricular. Si el crecimiento de la aurícula izquierda es extremo, también se puede desplazar en sentido lateral, y casi siempre hacia la derecha **(D)**. El desplazamiento del esófago puede apreciarse en la radiografía simple de tórax, pero se hace especialmente evidente tras ingerir una suspensión de medio de contraste (deglución de papilla de bario).

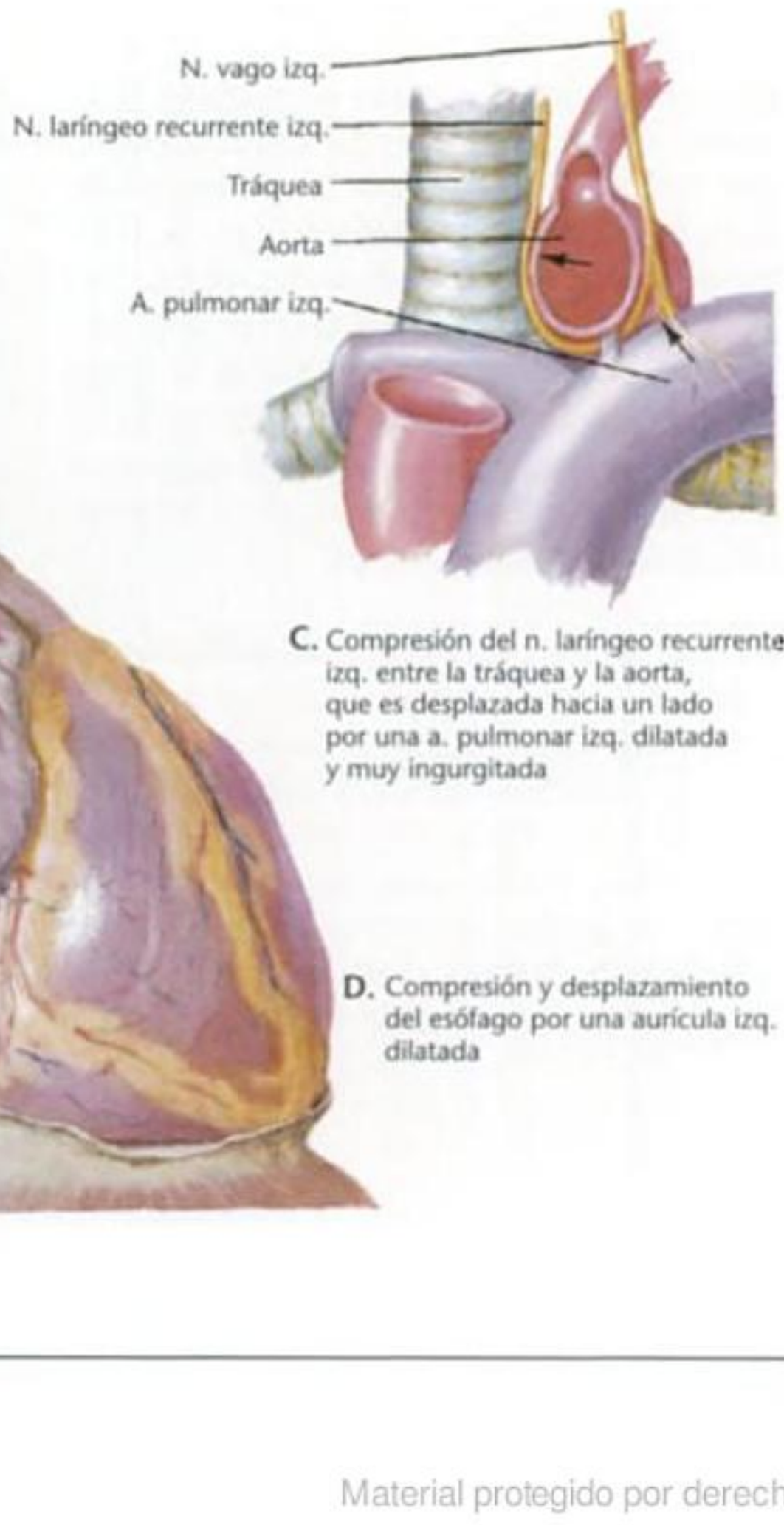
Material protegido por derechos de autor



A. Abducción del ángulo de bifurcación de la tráquea por dilatación de la aurícula izq.: compresión y obstrucción del bronquio en el lóbulo sup. izq., entre la a. pulmonar izq. y la v. pulmonar izq. sup.

B. Corte transversal del bronquio comprimido





C. Compresión del n. laríngeo recurrente izq. entre la tráquea y la aorta, que es desplazada hacia un lado por una a. pulmonar izq. dilatada y muy ingurgitada

D. Compresión y desplazamiento del esófago por una aurícula izq. dilatada

Material protegido por derechos de autor

Alteraciones pulmonares asociadas a estenosis mitral

Aparte de los cambios anatómicos expuestos en la página 76 y causados por la hipertonía pulmonar, en la estenosis mitral se producen numerosas alteraciones del sistema vascular y del parénquima pulmonar.

Vasos pulmonares

Variaciones de presión en circulación pulmonar. Normalmente, en el lecho vascular pulmonar predomina una baja presión, especialmente en la región de las arteriolas, y una pequeña diferencia de presión arteriovenosa **(A)**. Las arterias y arteriolas pulmonares, de pequeño calibre y pared fina, no suelen estar en condiciones de desarrollar un tono vascular potente. La hipertensión pulmonar provoca, sin embargo, hipertrofia de la media en los pequeños vasos arteriolares **(B2)**. Así, mediante vasoconstricción, los vasos pueden soportar en parte las elevadas presiones. En los pulmones se alcanza una mayor diferencia arteriovenosa de presión. Aun así, el calibre de los pequeños vasos pulmonares aumenta entre tres y cinco veces.

Cambios en los grandes vasos pulmonares. Entre las alteraciones estructurales del sistema vascular pulmonar destaca en primer lugar la ya mencionada hipertrofia de la media con refuerzo del sistema de fibras elasticomusculares (v. también pág. 28). La hipertrofia de la media puede, con el curso de la enfermedad, transformarse en una fibrosis de la media y acompañarse de una esclerosis de la íntima. Estos cambios afectan sobre todo a las ramas principales de las aa. pulmonares y se incluyen en el concepto conocido como *esclerosis pulmonar.*

Alteraciones de los pequeños vasos pulmonares. En las pequeñas venas, arterias y arteriolas se puede producir un engrosamiento fibroso de la íntima que, según sea su magnitud, puede dar lugar a un estrechamiento de la luz. Estas alteraciones son, sin embargo, específicas, y no dependen de los cambios característicos de las aa. pulmonares de gran calibre antes mencionadas. Junto al engrosamiento de la pared se produce una pronunciada tortuosidad de los capilares pulmonares **(B3)**. Las alteraciones importantes de los pequeños vasos pulmonares limitan generalmente sólo algunos vasos. Ello explica por qué las alteraciones vasculares pulmonares asociadas a la estenosis mitral permiten que se produzca un descenso de la presión arterial pulmonar una vez se soluciona la estenosis, p. ej. mediante reposición valvular.

Parénquima pulmonar

Debido al aumento de presión de las arterias y arteriolas pulmonares se produce un exudado fibrinoso alveolar que puede formar varias capas de sustancia hialina *(corpora amylacea)* intraalveolar.

Dentro del cuadro de hipertensión pulmonar crónica *(pulmo cardialis)* se incluyen, además de la esclerosis pulmonar ya mencionada, dos alteraciones principales características del parénquima pulmonar:

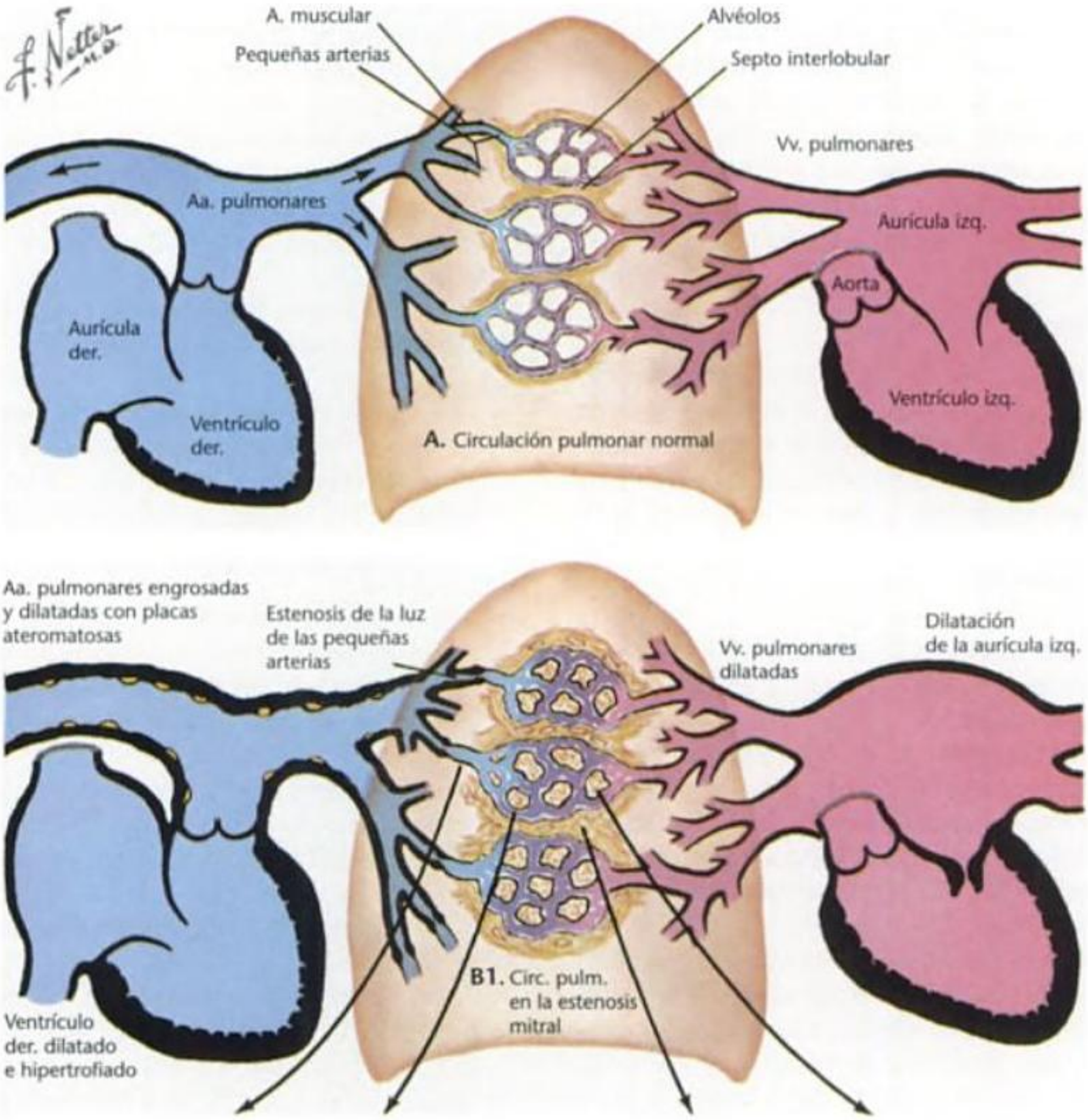
Induración pulmonar. En el proceso de descamación epitelial de los alvéolos intervienen células cúbicas; en la pared alveolar del preparado histológico se aprecia fibrosis. El aumento de las fibras ajenas en las paredes alveolares y en los septos pulmonares conduce al aumento de la rigidez del parénquima. En un principio éste adquiere macroscópicamente un tono rojizo, que más tarde se convierte en marrón (induración roja o marrón).

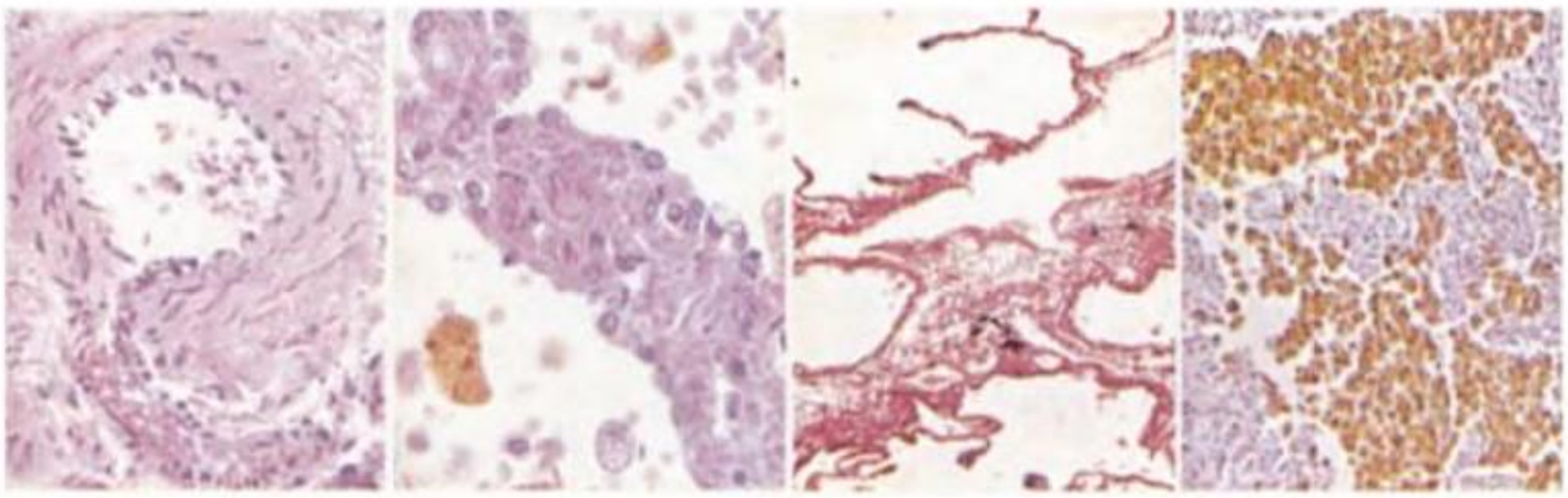
Hemosiderosis. Los eritrocitos, que salen de los capilares hacia el alvéolo y hacia el espacio intersticial, son degradados por los macrófagos **(B5)**. En éstos se deposita hemosiderina, producto de degradación de la hemoglobina (células de cardiopatía). Cuando estas células, procedentes de los alvéolos, alcanzan junto con la secreción bronquial el sistema bronquial, proporcionan al esputo propio de la estasis pulmonar crónica una tonalidad roja-marrón típica.

Vasos linfáticos pulmonares

Los vasos linfáticos de los septos interlobulares y de la pleura visceral están dilatados y son responsables de la presencia de las líneas horizontales de Kerley en los lóbulos inferiores de la radiografía de tórax, que son típicos de la estasis pulmonar.

Material protegido por derechos de autor





B2. Arteriola y a. muscular hipertrófica

B3. Paredes alveolares dilatadas, capilares tortuosos, epitelio cúbico (× 400)

B4. Septo interlobular engrosado, con dilatación de los vasos linfáticos (× 75)

B5. Espacios alveolares con depósitos de hemosiderina (× 90)

Material protegido por derechos de autor

Complicaciones tromboembólicas de la estenosis mitral

En la estenosis mitral, la aurícula izquierda está especialmente expuesta a la trombosis, dado que durante la acción cardíaca no se ha podido vaciar completamente. Ello es particularmente cierto en la fibrilación auricular. Otros factores predisponentes son las combinaciones de la estenosis mitral con áreas endocárdicas calcificadas o engrosadas en la aurícula izquierda o con insuficiencia retrógrada.

Origen de los trombos

Orejuela izquierda. La localización más frecuente de los trombos es la orejuela de la aurícula izquierda, desde donde se desplazan a la aurícula y donde se adhieren a la pared. Sin embargo, lo más frecuente es que simplemente asomen en la aurícula, de manera que resulta fácil que fragmentos del trombo sean arrancados y entren en la circulación mayor.

Aurícula izquierda. En esta cavidad, los trombos se forman en la pared posterior de la aurícula, inmediatamente por encima de la valva posterior de la mitral. Estos trombos son parietales y pueden extenderse ampliamente en el *cavum* por aposición. En casos extremos, la aurícula izquierda puede llenarse casi por completo de trombos, aunque los accesos de las vv. pulmonares a la válvula mitral a través de canalículos siempre quedan abiertos.

Un caso especial es el del trombo libre flotante auricular, que puede obstruir todavía más el orificio mitral estenosante o incluso, si adquiere forma de bola, ocluir por completo y de forma intermitente dicha válvula. Ello se manifiesta clínicamente a través de síncopes de repetición y, en determinados casos, puede causar la muerte.

Válvula mitral. Otra fuente tromboembólica, aunque infrecuente, es la formación de trombos en la propia válvula mitral. Éstos se forman, sobre todo, en válvulas muy calcificadas con gran limitación de movimiento y graves alteraciones de superficie, pudiéndose desprender entonces con facilidad fragmentos que pueden pasar a la circulación mayor.

Consecuencias de la emisión de trombos

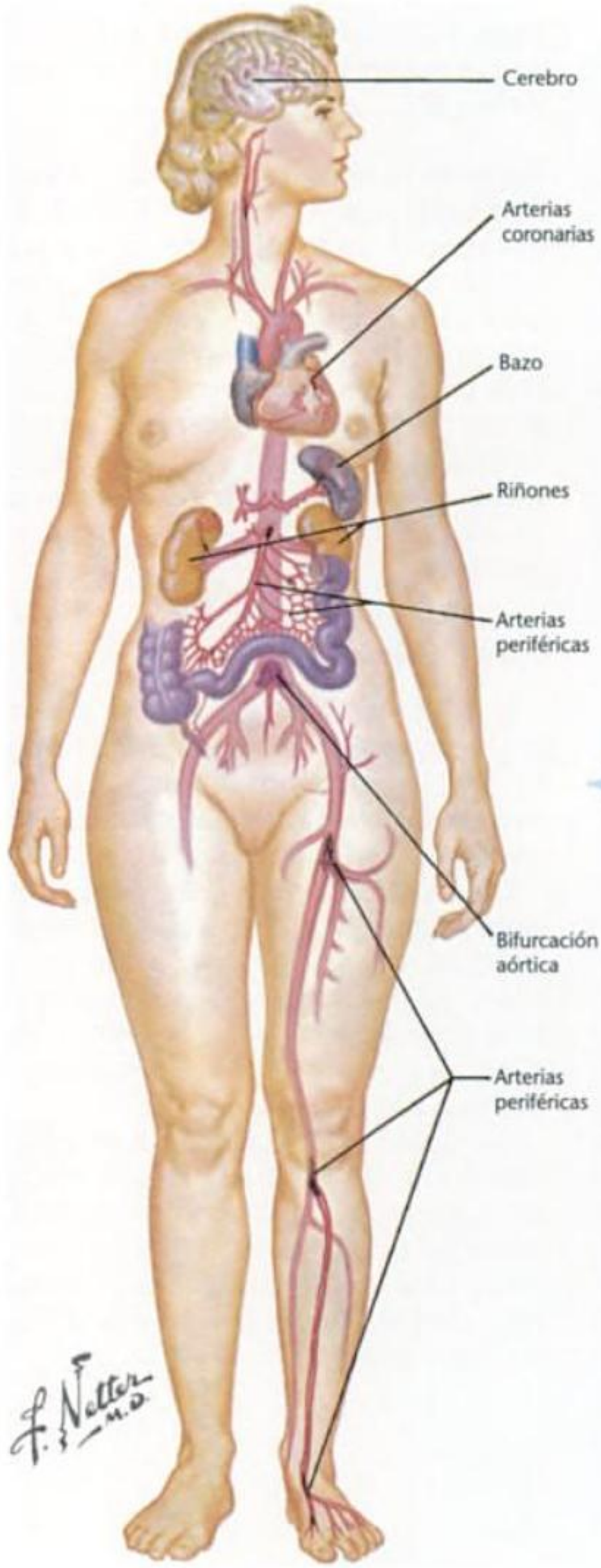
Un embolismo procedente de la aurícula izquierda puede afectar todo el sistema arterial de la circulación del organismo. Según sea el tamaño y localización del vaso obliterado, tendrán lugar diferentes alteraciones funcionales y lesiones tisulares de los órganos afectados o de las regiones tributarias de este vaso.

Solamente en caso de cortocircuito izquierda-derecha (p. ej., si hay comunicación interventricular por defecto de la pared), puede afectarse también la circulación pulmonar.

Las localizaciones típicas de las complicaciones tromboembólicas de la estenosis mitral son:

- Cerebro: las embolias de pequeño tamaño pueden pasar clínicamente desapercibidas o causar mínimas alteraciones funcionales de carácter transitorio. La oclusión de los grandes vasos cerebrales provoca paresias, afasia y trastornos de conciencia.
- Riñones: los frecuentes infartos renales de pequeño tamaño provocan hematurias intermitentes. Los infartos de mayor tamaño pueden causar dolores intensos en la región superior del abdomen o en los flancos.
- Bazo: los infartos esplénicos son muy frecuentes y por lo general cursan clínicamente de forma silente, aunque también pueden causar dolor agudo en la región superior del abdomen. Lo más temible es la rotura secundaria del bazo, que cursa con una grave hemorragia intraabdominal.
- Tracto gastrointestinal: casi siempre se afecta la a. mesentérica superior, lo que da lugar a un infarto del intestino delgado y del colon ascendente.
- Corazón: en caso de oclusión o embolismo de una a. coronaria se produce un infarto de miocardio, el cual, dependiendo del tamaño del émbolo, puede cursar de forma subclínica o llegar a provocar un shock cardiogénico.
- Extremidades inferiores: las embolias de las extremidades inferiores, que suelen causar isquemia en las piernas, son infrecuentes; es más frecuente la oclusión de la aorta, en la que el émbolo se localiza típicamente a caballo de la bifurcación aórtica.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Insuficiencia mitral

En la insuficiencia de la válvula mitral, los bordes de la válvula ya no son capaces de cerrar de forma hermética y por completo. Así, durante la sístole fluye retrógradamente sangre procedente del ventrículo izquierdo hacia la aurícula izquierda. El volumen minuto cardíaco disminuirá y la aurícula izquierda se verá intensamente sobrecargada de volumen.

Fisiopatología

La endocarditis reumática recidivante con afectación de la válvula mitral acostumbra a dar lugar a un engrosamiento, aunque sin acortamiento significativo de las cuerdas tendinosas. La endocarditis reumática es, no obstante, la causa más frecuente de insuficiencia mitral junto con las endocarditis infecciosas y, menos a menudo, las roturas traumáticas de cuerdas tendinosas o causadas por infarto de miocardio.

La insuficiencia valvular se produce como consecuencia de tres posibles mecanismos:

Acortamiento de la valva. El acortamiento de la valva mitral afecta más a menudo a la valva posterior que a la anterior **(A)**. Cuando la valva anterior se retrae, su borde libre pasa de forma convexa a cóncava. En el acortamiento de una valva, el tejido situado inmediatamente junto al borde libre valvular se retrae, de modo que da la impresión de que las cuerdas tendinosas se insertan directamente en el borde libre **(C)**.

Cambios fibrosos y calcificación de los bordes valvulares. Dependiendo de la magnitud de los cambios producidos en los bordes de cierre de la válvula mitral, éstos contribuyen a que dicha válvula no pueda cerrarse y, por tanto, a la insuficiencia valvular. Las irregularidades nodulares fibrosas sólo pueden tener una extensión limitada y, por esta razón, apenas tienen repercusión hemodinámica. Sin embargo, especialmente después de numerosas recidivas de una endocarditis reumática o infecciosa, se producen cambios suficientes para comprometer el cierre completo de la válvula.

Las calcificaciones imprimen rigidez a los bordes valvulares y también influyen en la función de la válvula. Se pueden limitar a una comisura o afectar a ambas. En este último caso, la válvula mitral permanece en posición abierta y fija durante toda la acción cardíaca **(B)**.

Dilatación de la aurícula izquierda. La insuficiencia mitral da lugar a una gran dilatación de la aurícula izquierda. La pared posterior de la aurícula izquierda crece así en sentido dorsocaudal, con lo que la valva mitral posterior se separa de la anterior. En casos extremos, la valva posterior puede desplazarse tanto que se coloca sobre la base del ventrículo izquierdo. Sin embargo, al mismo tiempo es sostenida fuertemente en el otro extremo por las cuerdas tendinosas. Con ello, la valva posterior se distiende sobre la base del ventrículo izquierdo y se fija en esta posición **(C)**.

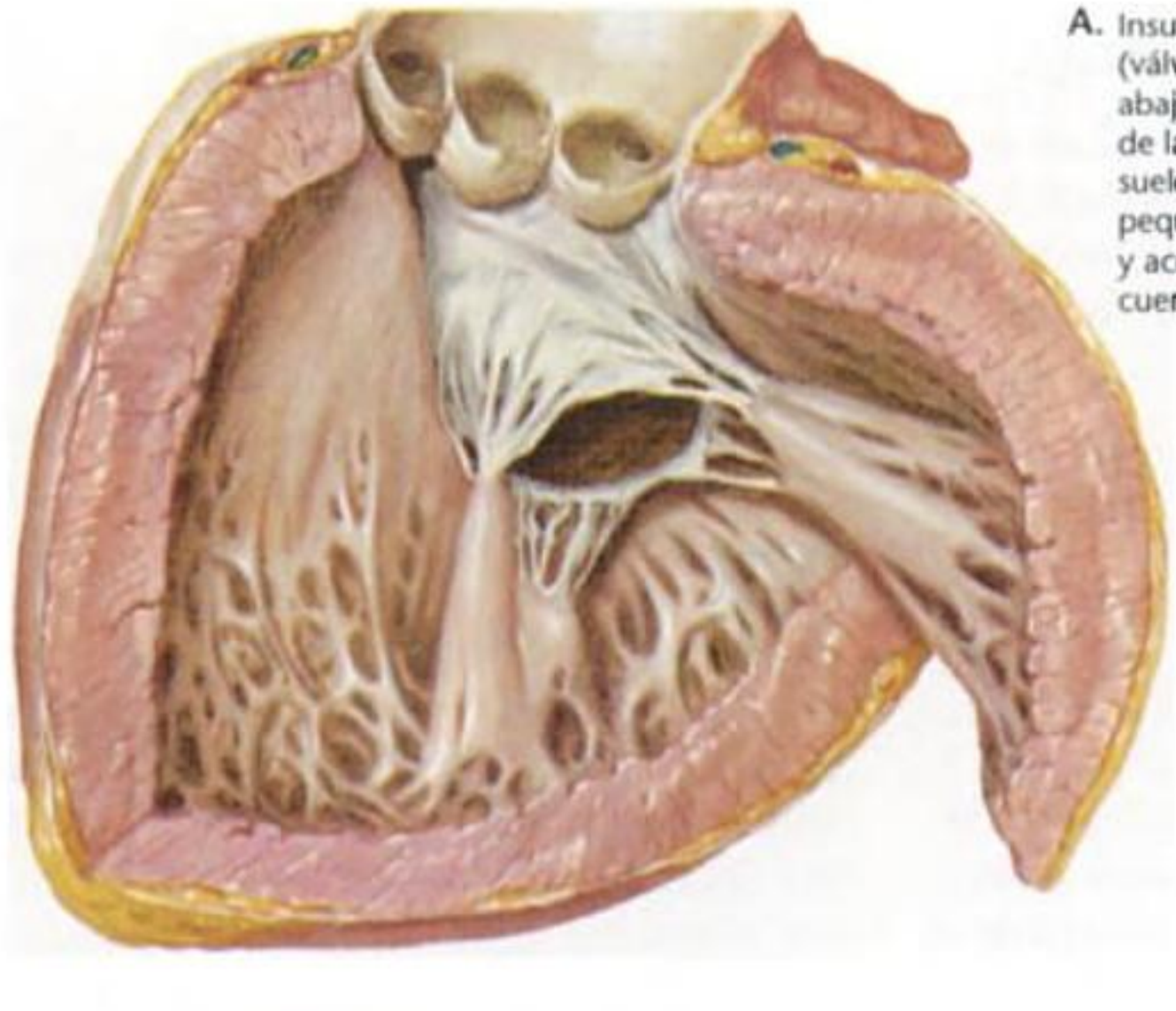
Cambios adversos

A menudo la insuficiencia mitral se combina con un prolapso de la valva. En caso de insuficiencia mitral el ventrículo izquierdo está dilatado y el tabique muy hipertrofiado. La aurícula izquierda suele estar más dilatada que en la estenosis mitral.

En la insuficiencia mitral la formación de trombos es menos frecuente que en la estenosis mitral. Esto explica por qué, en caso de insuficiencia mitral, la sangre está continuamente en movimiento en la aurícula izquierda, mientras que en caso de estenosis mitral, por el contrario, el volumen sanguíneo contenido en la aurícula es menor.

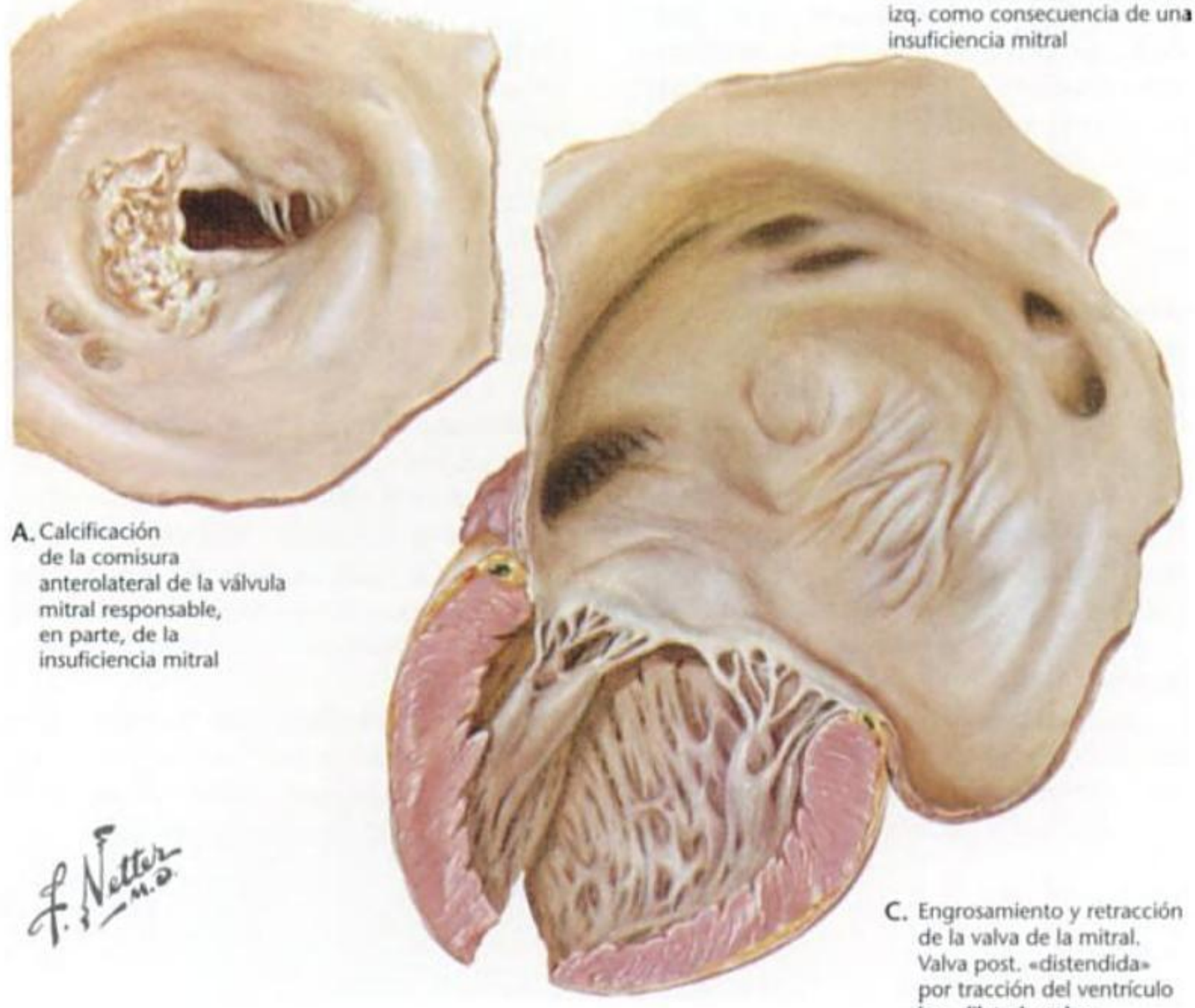
Los cambios anatómicos adversos del esófago, de la bifurcación traqueal, de los bronquios principales y de los pulmones se corresponden con los de la estenosis mitral (v. pág. 76 y ss.). También en la insuficiencia mitral los cambios secundarios del ventrículo derecho son comparables con los que se producen en la estenosis mitral.

Material protegido por derechos de autor



A. Insuficiencia mitral (válvula mitral vista desde abajo): gran acortamiento de la valva post., que se suelda en las comisuras; pequeñas adherencias y acortamiento de las cuerdas tendinosas

▼ Gran crecimiento de la aurícula izq. como consecuencia de una insuficiencia mitral



A. Calcificación de la comisura anterolateral de la válvula mitral responsable, en parte, de la insuficiencia mitral

C. Engrosamiento y retracción de la valva de la mitral. Valva post. «distendida» por tracción del ventrículo **izq. dilatado sobre el miocardio ventricular izq.**

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Hemodinámica

Estenosis mitral. El llenado diastólico del ventrículo izquierdo a partir de la aurícula izquierda está comprometido. La presión de la aurícula izquierda está aumentada, disminuyendo el llenado del ventrículo izquierdo y, por tanto, el volumen telediastólico y el volumen sistólico. Como consecuencia se produce una gran dilatación con hipertrofia de la aurícula izquierda, que implica riesgo de fibrilación auricular y formación de trombos (v. págs. 48 y 80). El aumento de presión repercute sobre las arteriolas, venas y capilares de la circulación pulmonar, pudiendo dar lugar, en un estadio posterior, a una esclerosis con hipertensión pulmonar (v. pág. 78) y, como consecuencia, una hipertrofia del ventrículo derecho **(A)**.

Insuficiencia mitral. En la insuficiencia mitral, durante la sístole fluye sangre hacia la aurícula izquierda. El volumen de regurgitación será tanto mayor cuanto más elevada sea la presión intraventricular (p. ej., en caso de hipertensión). La aurícula izquierda está dilatada y la sangre regurgitada se añade a la sangre que proviene del ventrículo derecho, de modo que el llenado y la dilatación de la aurícula izquierda, y como consecuencia también del ventrículo izquierdo, serán mayores.

Clínica

Estenosis mitral. Los pacientes se quejan de astenia y disnea de esfuerzo. También son frecuentes la ortopnea y la disnea paroxística nocturna, así como la presencia de esputo herrumbroso o hemático (hemoptisis). En ocasiones puede presentarse un dolor precordial con el esfuerzo. En los estadios avanzados aparecen signos de insuficiencia cardíaca derecha (v. pág. 50): edemas periféricos y dolores en la región superior derecha del abdomen (hepatomegalia) y oliguria.

Insuficiencia mitral. En la forma aguda —como p. ej., la que se puede presentar en casos de necrosis del m. papilar en pacientes con infarto—, se descompensa el ventrículo izquierdo y se produce edema pulmonar y shock cardiogénico. En la forma crónica los síntomas no son muy evidentes, y sólo cuando aumenta la descompensación del ventrículo izquierdo el cuadro clínico se equipara al de la estenosis mitral.

Diagnóstico

Auscultación. En la auscultación de la estenosis mitral destaca un primer tono fuerte, el tono de apertura de la mitral y un típico soplo diastólico decreciente. En la insuficiencia mitral se aprecia un soplo holosistólico sobre el vértice cardíaco con irradiación hacia la axila y un tercer tono fuerte.

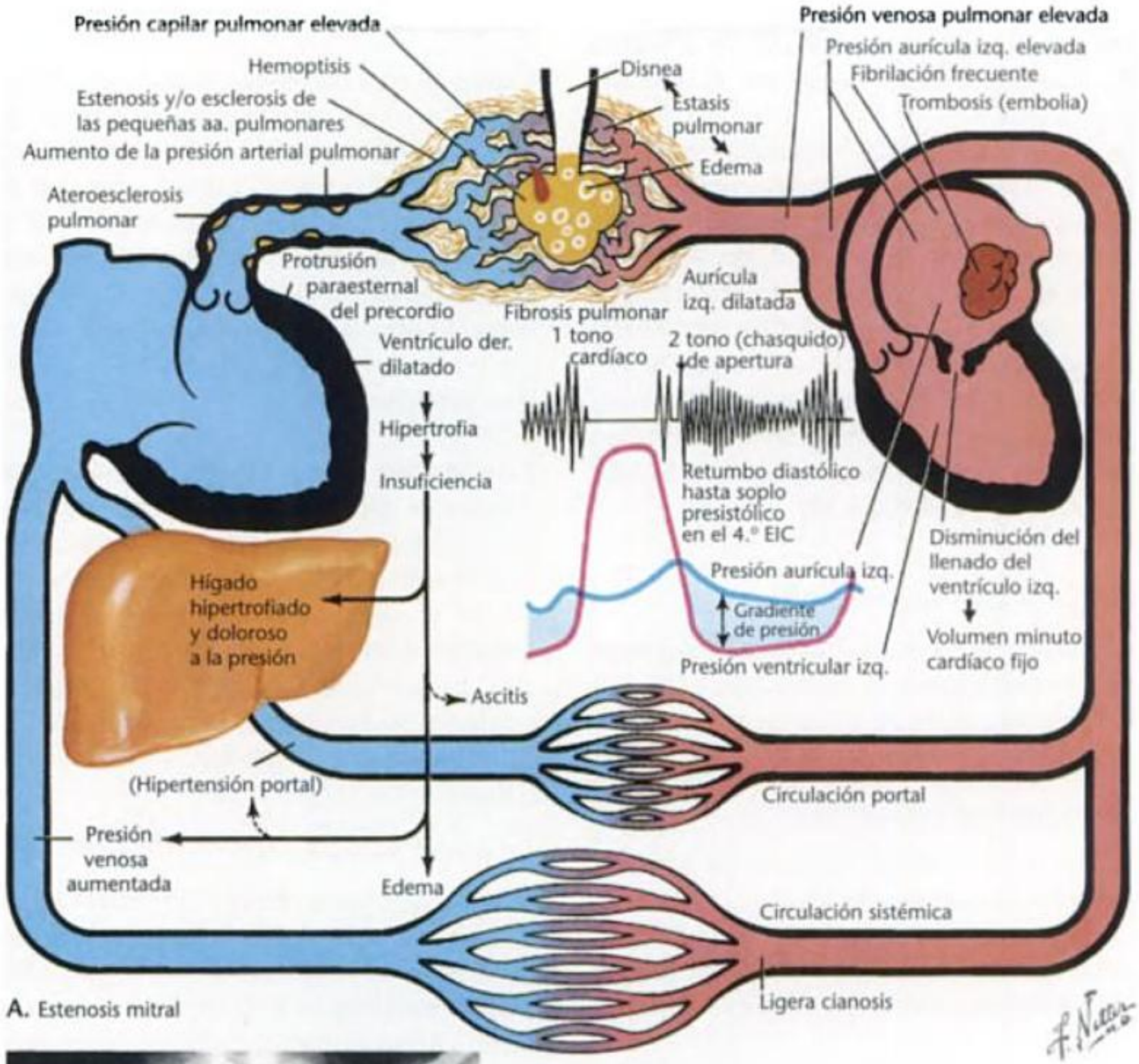
Electrocardiograma. En la estenosis mitral son típicos el eje derecho y signos de hipertrofia cardíaca derecha (v. pág. 72). En presencia de ritmo sinusal se detecta con frecuencia un bloqueo AV de primer grado. Tanto en la estenosis como en la insuficiencia no son infrecuentes los signos de dilatación auricular izquierda (P mitral, **C**) y la presencia de arritmias (fibrilación auricular).

Radiología. En la estenosis mitral grave, el corazón presenta dilatación derecha y se aprecia una elevación del bronquio principal izquierdo. La silueta cardíaca se modifica (configuración mitral), el segmento pulmonar es prominente y, en ocasiones, se hace visible una orejuela izquierda dilatada **(B)**. A menudo se aprecia una calcificación de la válvula. Además, en la insuficiencia mitral se produce una dilatación del ventrículo izquierdo.

Ecocardiografía. Se pueden valorar las alteraciones de la válvula y su movilidad, así como las de la aurícula y el ventrículo. En la insuficiencia mitral puede determinarse la gravedad de la enfermedad mediante la ecografía con Doppler-color. En la aurícula izquierda dilatada puede visualizarse en ocasiones la presencia de trombos.

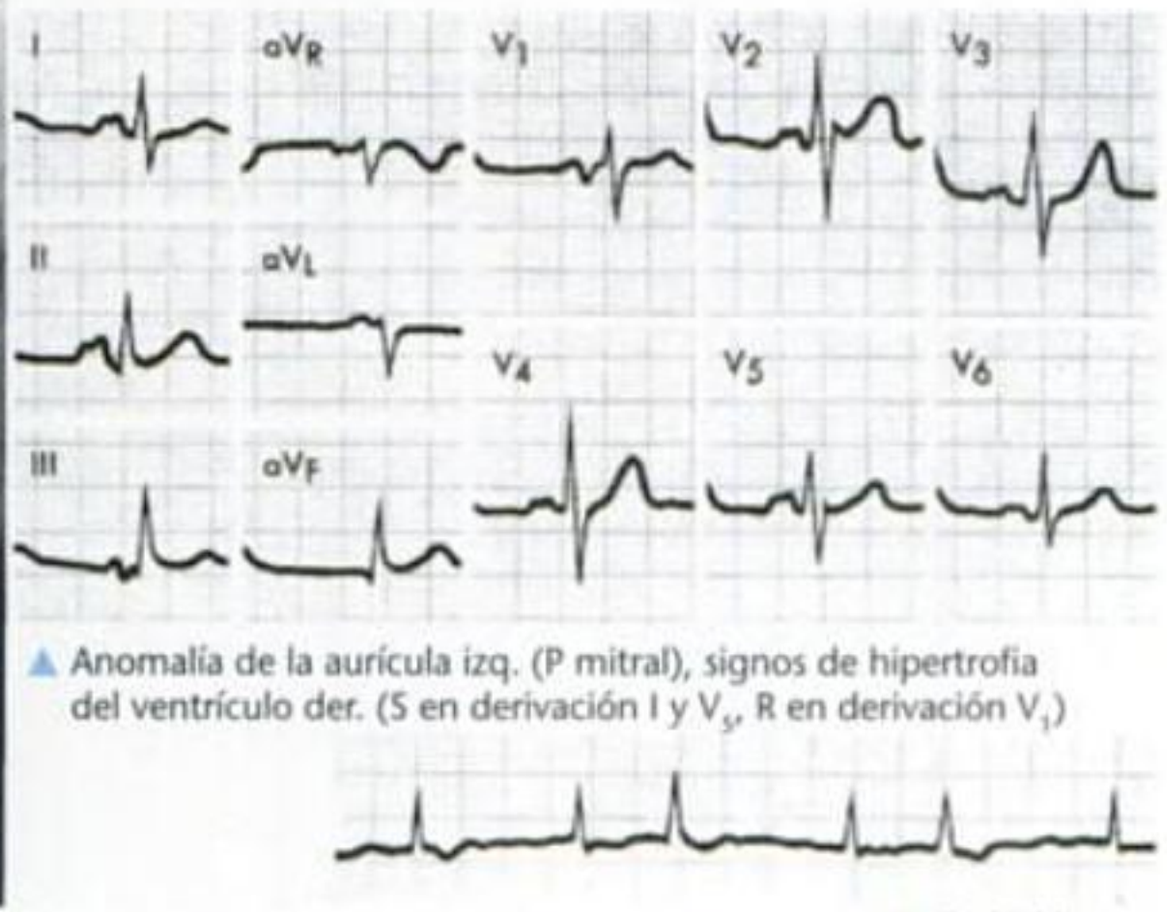
Cateterismo cardíaco. Las presiones auricular y ventricular izquierdas pueden determinarse mediante cateterismo cardíaco; en caso de estenosis también se puede evaluar el área de apertura mitral.

Material protegido por derechos de autor



A. Estenosis mitral

B. Configuración mitral



▲ Anomalía de la aurícula izq. (P mitral), signos de hipertrofia del ventrículo der. (S en derivación I y V_5, R en derivación V_1)

C. Hallazgos electrocardiográficos

▲ Fibrilación auricular

Material protegido por derechos de autor

Insuficiencia aórtica adquirida

Las causas más frecuentes de insuficiencia aórtica son las endocarditis reumática (25 %), la dilatación de la raíz aórtica (25 %) y la endocarditis infecciosa (20 %). Causas menos frecuentes son la disección aórtica y la lúes.

Tras endocarditis infecciosas o reumáticas se produce insuficiencia aórtica si las alteraciones inflamatorias afectan a las valvas pero no a los bordes valvulares. Una vez que disminuyen las alteraciones de tipo inflamatorio, la retracción valvular provocará una incapacidad de cierre valvular, según sea la magnitud de acortamiento de las valvas **(B)**. En ocasiones las valvas están tan retraídas que, además de no ser capaces de resistir la presión postsistólica de la corriente sanguínea, ni siquiera pueden cubrir la apertura valvular. El resultado en estos casos es una apertura triangular **(A)**.

Insuficiencia aórtica congénita

Las insuficiencias aórticas congénitas son muy infrecuentes y se producen por malformaciones de las valvas o alteraciones de la raíz aórtica (v. pág. 108).

Estenosis aórtica adquirida

En el adulto, la obstrucción de la válvula aórtica es casi siempre consecuencia de brotes endocardíticos reumáticos recidivantes. Tras estos brotes de endocarditis reumática, se observan diversas lesiones residuales en la válvula aórtica que estenosan la apertura valvular.

Fusión de una comisura. La forma más simple consiste en la fusión de dos valvas en una comisura. Ello genera el cuadro de una válvula aórtica bicúspide adquirida. En este caso, la apertura valvular es más pequeña de lo normal, pero continúa siendo lo bastante amplia para que no se genere resistencia circulatoria significativa.

Fusión de dos comisuras. El siguiente nivel de gravedad es el de la forma estenosante, en la que las valvas se fusionan en dos comisuras. La limitación de movimiento de las valvas causada por esta fusión puede hacer disminuir tanto la apertura valvular que se produzca una ligera estenosis aórtica.

Fusión de tres comisuras. Cuando se funden todas las valvas en sus comisuras se produce una pérdida total de la capacidad de apertura valvular. Este tipo de alteración del aparato valvular cursa casi siempre con una retracción de las valvas. Mediante la fijación de la valva, la válvula se vuelve altamente estenótica. Su retracción causa insuficiencia aórtica, cuya gravedad depende de la magnitud de la retracción y que puede superar a la estenosis desde un punto de vista hemodinámico.

Calcificación de una válvula bicúspide. Otro mecanismo de génesis de una estenosis aórtica de origen reumático es el indirecto. El fenómeno fisiopatológico consiste en la calcificación de una válvula bicúspide congénita. Más adelante puede tener lugar una endocarditis reumática, con fusión de una comisura de una válvula aórtica bicúspide. Cuando ésta se calcifica secundariamente, la rigidez de la valva da lugar a una estenosis valvular.

Estenosis valvular aórtica congénita

Las valvulopatías aórticas congénitas casi siempre se asocian a otras malformaciones de la aorta como la estenosis del istmo aórtico. Una válvula aórtica bicúspide congénita aislada no tiene ninguna consecuencia hemodinámica significativa. Sin embargo, las alteraciones adicionales adquiridas, como las adherencias o las calcificaciones, pueden convertir en estenóticas dichas alteraciones congénitas.

Gran parte de las estenosis aórticas que tienen lugar como consecuencia de la calcificación valvular se producen como consecuencia de válvulas bicúspides congénitas.

Sin embargo, teniendo en cuenta la cifra total de estenosis aórticas, las causas congénitas desempeñan un papel secundario (v. también pág. 108).

Material protegido por derechos de autor

A. Insuficiencia aórtica (visión de la válvula desde arriba): valvas cortas y engrosadas, con apertura valvular triangular

B. Valvas aórticas retraídas, exposición de los senos y dilatación de la aorta: «lesiones en jet» en la porción septal de la pared del ventrículo izq.

C. Hipertrofia concéntrica y dilatación del ventrículo izq. como consecuencia de insuficiencia aórtica: cuerdas tendinosas en tensión. La tracción casi **horizontal evita el cierre valvular mitral y causa insuficiencia mitral secundaria**

Material protegido por derechos de autor

Hemodinámica

Estenosis de la válvula aórtica. En la estenosis valvular aórtica tiene lugar un aumento de la presión en el ventrículo izquierdo, dado que la sangre debe ser comprimida en la aorta en contra de la resistencia al flujo causada por el *ostium* valvular aórtico estenosado, hipertrofiándose el miocardio (hipertrofia concéntrica, v. pág. 72). En estos casos, el ventrículo izquierdo todavía es capaz de compensar un área valvular de hasta 0,5 cm^2. Dado que el volumen sistólico es menor que el habitual debido a resistencia al flujo causada por la válvula, el volumen minuto cardíaco se compensa por un aumento de la frecuencia cardíaca. Debido a la estenosis, por detrás de la válvula aórtica se forman torbellinos que erosionan la aorta. En la periferia los vasos se estenosan de forma reactiva para mantener una presión arterial normal. A menudo se produce esclerosis aórtica de los vasos coronarios **(A)**.

Insuficiencia valvular aórtica. Durante la diástole, fluye retrógradamente sangre hacia el ventrículo izquierdo a través de una válvula que no se puede cerrar. Como resultado, la presión aórtica disminuye significativamente, mientras que la del ventrículo aumenta. La sangre procedente de la aorta se mezcla con la que procede de la aurícula izquierda, de modo que el llenado telediastólico del ventrículo es más potente y aumenta el volumen sistólico. El gradiente de presión entre la diástole y la sístole se manifiesta a nivel sistémico por una gran amplitud de presión arterial.

Clínica

Estenosis aórtica. Son característicos los episodios de lipotimia y los síncopes. Los pacientes se quejan de astenia (con hipotonía) y fatiga; existe la posibilidad de crisis anginosas, así como de disnea (de esfuerzo) y, eventualmente, de edema pulmonar.

Insuficiencia aórtica. Al principio, los pacientes permanecen muchos años asintomáticos. Los primeros signos patológicos son debidos, por un lado, a la (creciente) descompensación del ventrículo izquierdo, que se manifiesta en forma de disnea de esfuerzo y paroxística, y, por otro, a lipotimias y crisis de dolor precordial.

Diagnóstico

Los pacientes con valvulopatía aórtica están pálidos. En el caso de la estenosis aórtica presentan un pulso radial débil con ascenso lento; en la insuficiencia aórtica, por el contrario, éste es rápido y fuerte (pulso en martillo de agua). En ambos casos, el latido de la punta cardíaca está desplazado a la izquierda y resulta visible.

Auscultación. En la estenosis valvular aórtica se ausculta típicamente un soplo sistólico rugoso, fusiforme, irradiado a ambas carótidas; el segundo tono cardíaco suele estar apagado. En la insuficiencia aórtica se aprecia un soplo diastólico de alta frecuencia y silbante, con carácter decreciente **(A)**. Los soplos valvulares aórticos se auscultan de forma óptima en el 2.° EIC paraesternal.

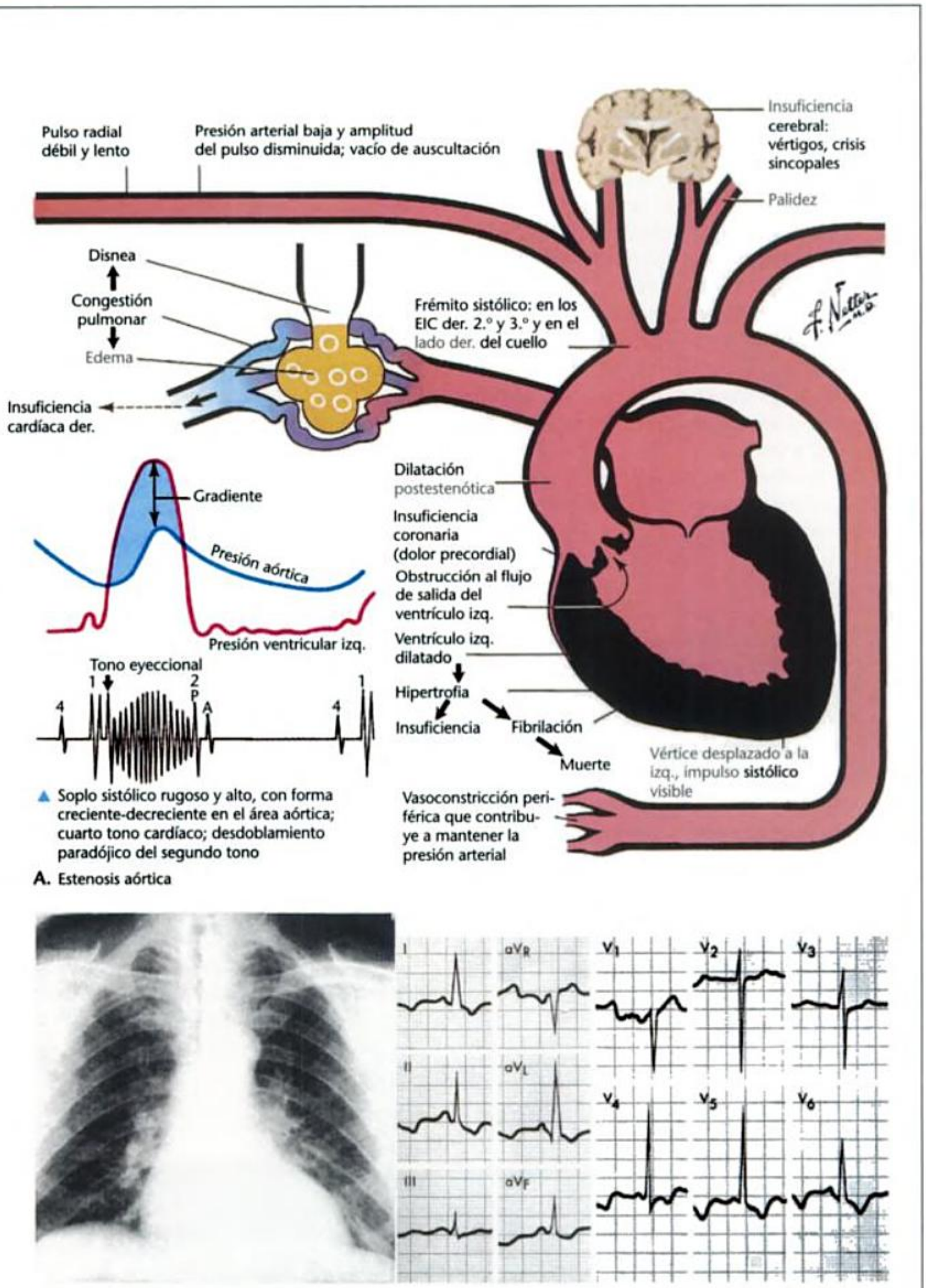
Electrocardiograma. Tanto en la estenosis como en la insuficiencia aórtica, son típicos los signos electrocardiográficos de sobrecarga izquierda (**C**, v. también pág. 72).

Radiología. En la estenosis aórtica, el ventrículo izquierdo sólo está moderadamente dilatado y tanto la aurícula izquierda como los vasos pulmonares pueden estarlo ligeramente. La aorta ascendente muestra una dilatación postestenótica y el anillo de la válvula aórtica a menudo está calcificado **(B)**. La insuficiencia aórtica presenta una cardiomegalia clara y la aorta está a menudo dilatada.

Ecocardiografía. Pueden evaluarse los cambios valvulares y su movilidad. La ecografía con Doppler-color permite determinar además la gravedad de una insuficiencia aórtica.

Cateterismo cardíaco izquierdo. En las estenosis puede medirse la presión en el ventrículo y en la aorta, y también se puede determinar la gravedad de la valvulopatía a partir del gradiente; en caso de insuficiencia se puede determinar el volumen de regurgitación.

Material protegido por derechos de autor



▲ Soplo sistólico rugoso y alto, con forma creciente-decreciente en el área aórtica; cuarto tono cardíaco; desdoblamiento paradójico del segundo tono

A. Estenosis aórtica

B. Dilatación ventricular izq. y dilatación moderada de la aorta ascendente (postestenótica)

C. Signos de hipertrofia ventricular izq. (S en V_2, R en V_5) con signos de sobrecarga izq. (T invertida y depresión del segmento ST en I, II, aVL, V_5 y V_6)

Material protegido por derechos de autor

La estenosis tricuspídea, casi exclusivamente de origen reumático, suele presentarse en combinación con una estenosis mitral. La forma congénita de estenosis tricuspídea (infrecuente) suele asociarse con una comunicación interauricular (v. pág. 96). La insuficiencia tricuspídea suele ser consecuencia de una hipertensión pulmonar (p. ej., como consecuencia de una valvulopatía mitral) y sólo se presenta raramente en forma de valvulopatía cardíaca primaria.

Entre las manifestaciones características de una deformación de origen reumático de la válvula tricúspide destacan, en primer lugar, la fusión de las tres comisuras y la retracción de las valvas de la tricúspide. Las cuerdas tendinosas se alteran muy discretamente.

La fusión de las comisuras da lugar a una reducción de tamaño del área de apertura valvular máxima y, por consiguiente, a una estenosis **(A)**. La retracción de las superficies cuspídicas, en cambio, separa los bordes valvulares entre sí y compromete la capacidad de cierre de la válvula, lo que provoca insuficiencia valvular.

La habitual presencia simultánea de insuficiencia y estenosis valvular diferencia la valvulopatía reumática de la tricúspide de la de la mitral. En esta última, las alteraciones reumáticas suelen manifestarse en forma de estenosis o de insuficiencia.

Los mecanismos fisiopatológicos que subyacen al desarrollo de la estenosis o de la insuficiencia son comparables a los correspondientes fenómenos patológicos presentes en la válvula mitral (v. págs. 70 y 82).

No es infrecuente que las valvulopatías mitral y tricuspídea se presenten de forma combinada. En estos casos, la insuficiencia tricuspídea puede verse agravada secundariamente por la existencia de una insuficiencia cardíaca derecha causada por la insuficiencia mitral.

Valvulopatías cardíacas combinadas

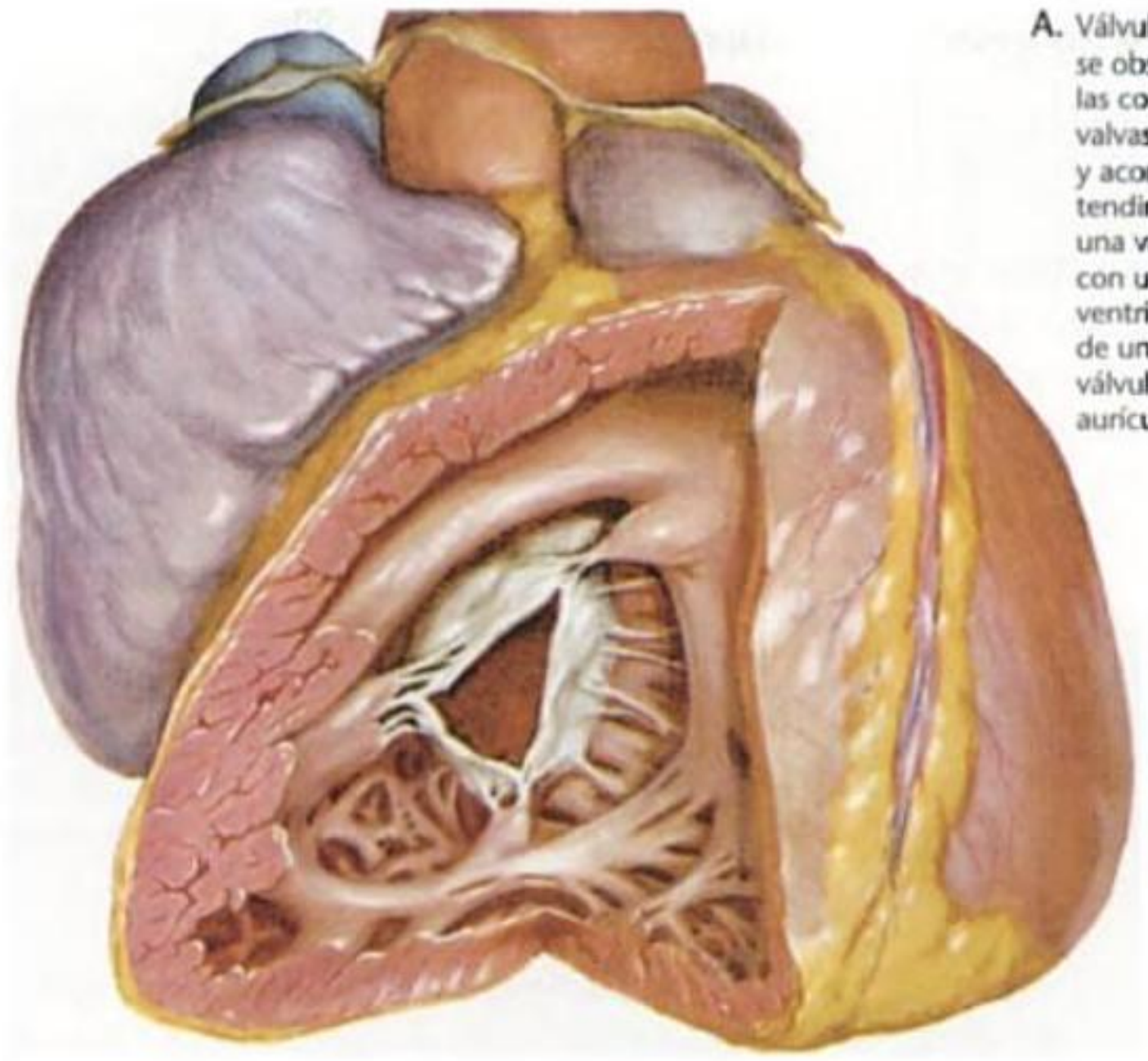
En la afectación multivalvular de origen reumático, las válvulas participantes suelen ser la mitral y la aórtica, mientras que la tricúspide no acostumbra a verse afectada. En los casos de combinación de valvulopatía mitral y aórtica, domina mayoritariamente la estenosis mitral. A ello se añade una insuficiencia aórtica de magnitud variable. Una insuficiencia aórtica primaria grave combinada con una insuficiencia mitral primaria grave es incompatible con la vida.

Cuando están afectadas las tres válvulas, la válvula pulmonar suele estar indemne, mientras que la tricúspide se ve afectada con mayor frecuencia. Las alteraciones valvulares aórtica y mitral muestran, en este caso, el mismo cuadro que en las valvulopatías del corazón izquierdo. La válvula tricúspide presenta los signos característicos de la enfermedad reumática intrínseca, tal como se ha descrito **(B)**.

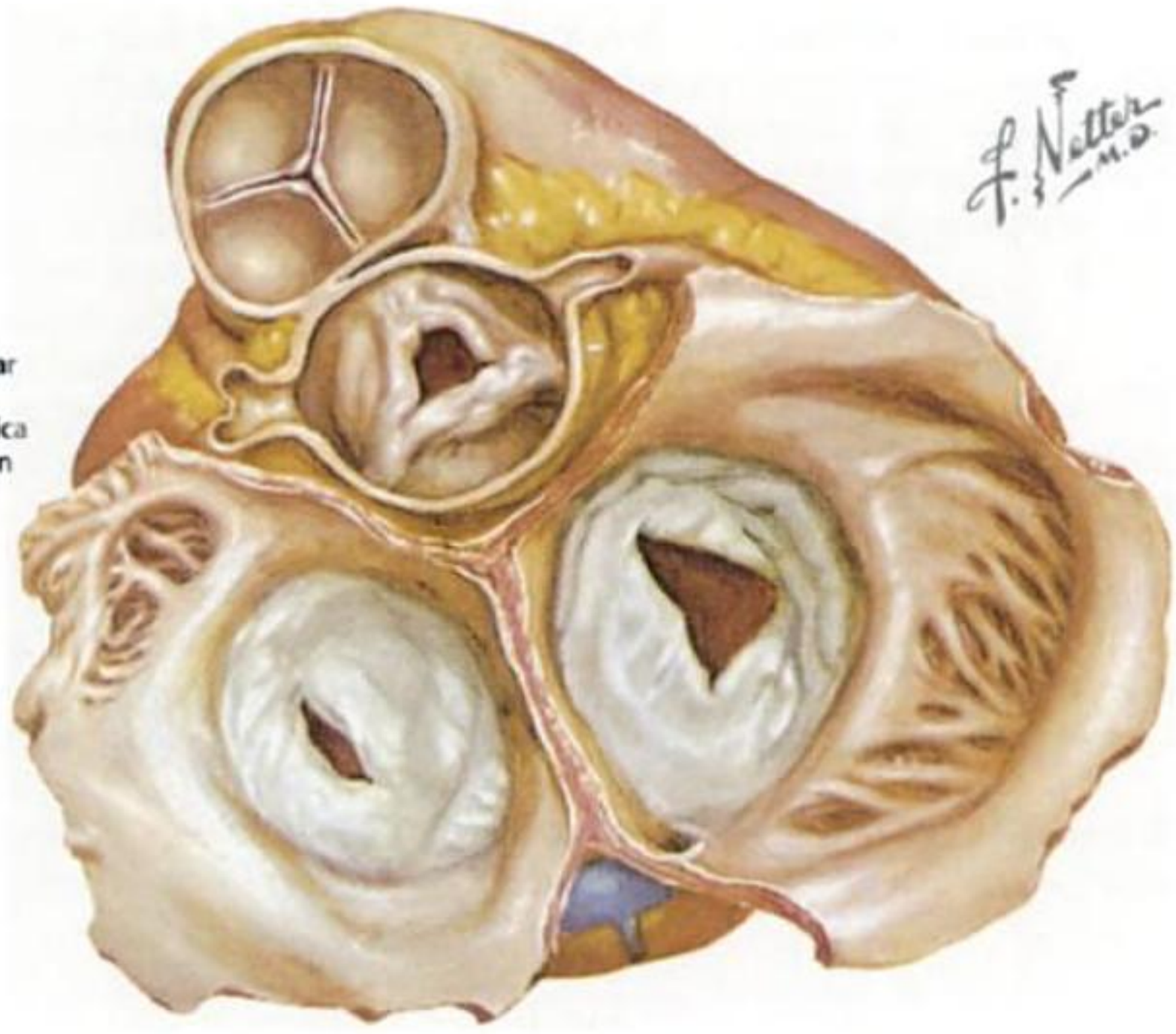
Cuando existe afectación polivalvular, los efectos sobre las cámaras varían con el estado de compensación del corazón y con el predominio de la enfermedad en las distintas válvulas. La valvulopatía tricuspídea se asocia siempre a una dilatación de la aurícula derecha. Como consecuencia de la valvulopatía mitral se hipertrofia el ventrículo derecho. En la insuficiencia cardíaca congestiva, el ventrículo derecho se hipertrofia independientemente del estado de la válvula tricúspide. Si un corazón con una valvulopatía mitral y una válvula tricúspide normal está compensado, entonces el tamaño de la cámara ventricular derecha puede ser normal. En la valvulopatía mitral, el tronco de la a. pulmonar y la aurícula izquierda están dilatados.

En casos de valvulopatía aórtica y mitral combinadas, la pared del ventrículo izquierdo está hipertrofiada, pero el grado de hipertrofia es considerablemente menor que el que se observa en caso de enfermedad valvular aórtica aislada. El motivo de esta diferencia radica en el reducido volumen minuto al que se asocia la valvulopatía mitral, que amortigua el efecto de la valvulopatía aórtica, en particular el de la estenosis aórtica.

Material protegido por derechos de autor



A. Válvula tricúspide vista desde abajo: se observa fusión parcial de todas las comisuras, acortamiento de las valvas y un engrosamiento y acortamiento de las cuerdas tendinosas, de modo que aparece una válvula estenótica e insuficiente con un orificio triangular, hipertrofia ventricular der. como consecuencia de una enfermedad asociada de la válvula mitral; gran dilatación de la aurícula der.



B. Enfermedad polivalvular (vista desde arriba): válvula aórtica estenótica e insuficiente por fusión de las tres comisuras; la válvula mitral estenótica sólo tiene un orificio «parecido a una hendidura»; la válvula tricúspide presenta un orificio triangula fijo, estenótico e incompente; la válvula pulmonar es normal

Material protegido por derechos de autor

Dado que la estenosis tricuspídea suele asociarse a la estenosis mitral y que, además, en tales casos es frecuente que se combinen además estenosis con insuficiencia tricuspídea, resulta difícil diferenciar una u otra valvulopatía a nivel clínico.

Hemodinámica

Estenosis tricuspídea. En la forma aislada, muy infrecuente, se reduce el llenado diastólico del ventrículo derecho a partir de la aurícula derecha. Como consecuencia, la presión de la aurícula derecha se mantiene elevada de forma sostenida y disminuye el llenado del ventrículo derecho —y con él los volúmenes telediastólico y sistólico—. La consecuencia es una importante dilatación e hipertrofia de la aurícula derecha, que conlleva riesgo de fibrilación auricular y formación de trombos (v. pág. 48). El aumento de presión se transmite también a la circulación periférica, donde provocará posteriormente congestión hepática, hipertensión portal, ascitis y edemas periféricos **(A)**.

Insuficiencia tricuspídea. Durante la sístole, la sangre fluye retrógradamente hacia la aurícula derecha. El volumen de regurgitación será tanto mayor cuanto más alta sea la presión intraventricular (p. ej., en la hipertensión pulmonar). La aurícula derecha está dilatada y el volumen sanguíneo retrógrado se añade al de la sangre que, procedente de las venas, fluye al corazón. De este modo, la aurícula derecha y, como consecuencia, también el ventrículo derecho sufren un aumento de llenado cavitario y se dilatan **(A)**.

Clínica

Estenosis tricuspídea. La sintomatología pulmonar de la estenosis mitral acompañante se ve amortiguada por la estenosis tricuspídea, de manera que el paciente acostumbra a tolerar sin dificultad el decúbito. Sin embargo, se presentan síntomas de insuficiencia cardíaca derecha, en particular astenia ligera y cianosis periférica (v. pág. 50).

Insuficiencia tricuspídea. Destacan los signos de insuficiencia cardíaca derecha y, por consiguiente, también pueden presentarse molestias abdominales, en particular dolor en la zona del abdomen superior.

Diagnóstico

Las venas del cuello se hallan completamente llenas y a menudo muestran una pulsación visible, la cual es presistólica en estenosis, sistólica en la insuficiencia, y a menudo se acompaña de hepatomegalia palpable.

Auscultación. En la estenosis tricuspídea son típicas la presencia de un soplo presistólico y la intensificación del mismo durante la inspiración. En la insuficiencia se ausculta un soplo sistólico silbante suave que ocupa toda la sístole y que también se refuerza en la inspiración **(A)**.

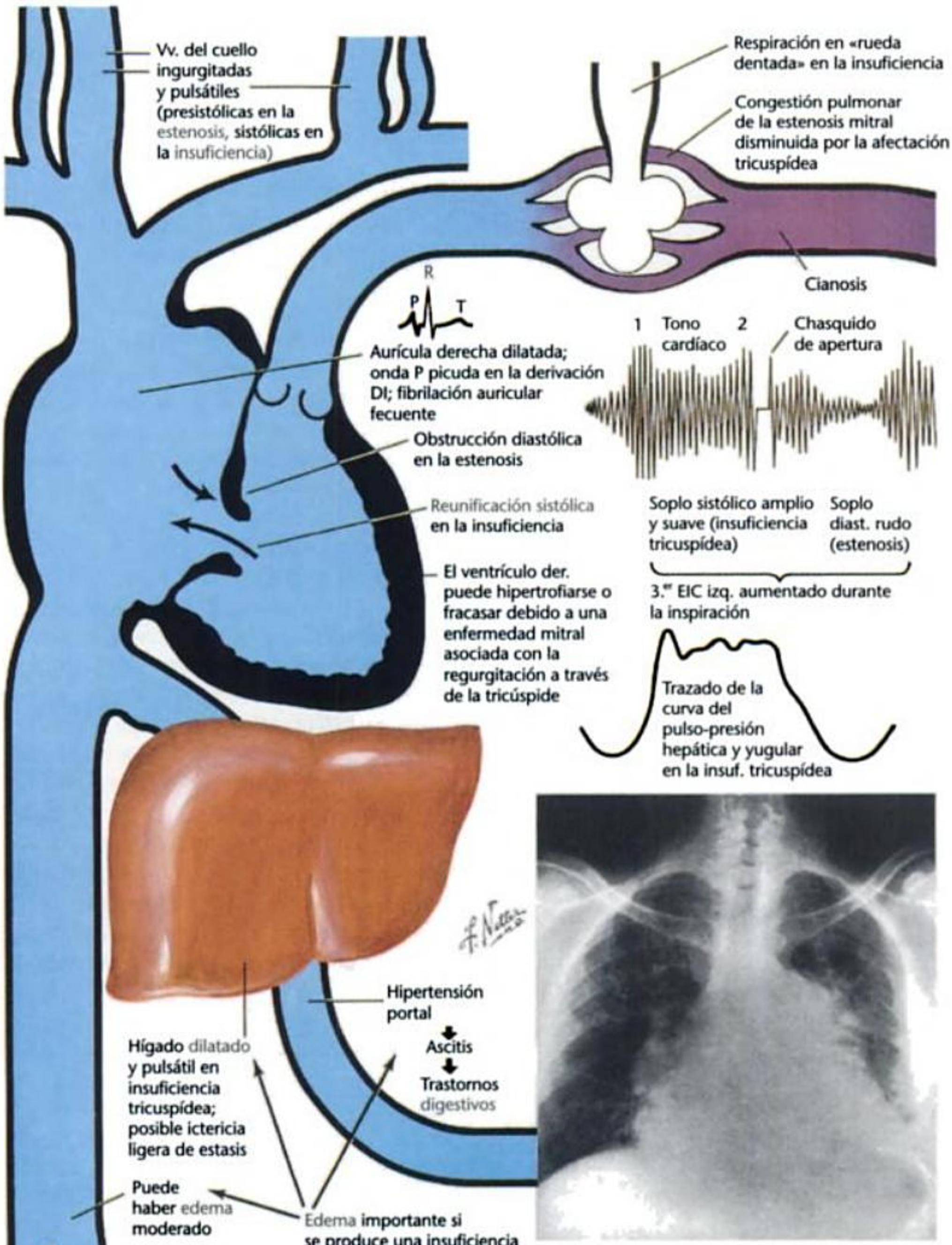
Electrocardiograma. En ambos casos se presentan a menudo signos de sobrecarga cardíaca derecha. La dilatación de la aurícula derecha suele provocar fibrilación auricular.

Radiología. En la estenosis tricuspídea se dilata la aurícula derecha, y en la insuficiencia se dilatan tanto la aurícula como el ventrículo derechos. Dado que con frecuencia se trata de valvulopatías cardíacas combinadas, es excepcional hallar una imagen radiológica típica. En ocasiones puede utilizarse como criterio de diagnóstico diferencial el dibujo pulmonar, que en la estenosis mitral aislada se manifiesta de forma más pronunciada que en la combinación con una estenosis tricuspídea **(B)**.

Ecocardiografía. Se pueden detectar alteraciones de la válvula tricúspide (en particular, las calcificaciones) y explorar la movilidad de las valvas, de la aurícula y del ventrículo. La ecografía con Doppler-color permite determinar la gravedad de la insuficiencia tricuspídea.

Cateterismo cardíaco derecho. Se pueden medir las presiones auricular y ventricular, y establecer con ello conclusiones sobre la etiología. Además, el cateterismo derecho permite establecer cuál es la gravedad de la valvulopatía tricuspídea a partir de los valores obtenidos. Mediante este estudio también aumenta la sintomatología en la inspiración, en particular el gradiente de presión entre aurícula y ventrículo.

Material protegido por derechos de autor



A. Estenosis y/o insuficiencia tricuspídeas

B. Enfermedad multivalvular (mitral, aórtica, tricuspídea): dilatación de todas las cámaras cardíacas y de la a. pulmonar

Material protegido por derechos de autor

Valores normales de oxígeno y presión

En las vv. cavas, la aurícula derecha, el ventrículo derecho y las aa. pulmonares, la saturación de oxígeno suele ser de aprox. del 70 % (contenido de oxígeno, 15 % vol.). Los valores del corazón derecho muestran ligeras oscilaciones de carácter fásico, que son más pronunciadas en la aurícula derecha. La sangre de los capilares pulmonares obtenida con un catéter enclavado está casi totalmente saturada y corresponde a la sangre venosa pulmonar (97-99 %; contenido de O_2 19,3 % vol. para una capacidad de O_2 de 20 % vol.). Al entrar en la aurícula izquierda la saturación es algo inferior, que se incorpora una pequeña proporción de sangre procedente de cortocircuitos AV del pulmón y de otros pequeños cortocircuitos.

Las presiones fásicas en la aurícula derecha e izquierda, así como la presión capilar pulmonar, muestran en esencia un comportamiento similar, con pequeñas diferencias de amplitud y cronología de los componentes fásicos. Valores normales:

- Aurícula derecha: media < 5 mm Hg.
- Aurícula izquierda: media < 12 mm Hg.
- Presión de enclavamiento < 12 mm Hg.

También los ventrículos tienen perfiles de presión muy similares entre sí. La única diferencia radica en la amplitud de la presión sistólica máxima, que en el ventrículo izquierdo es aprox. cinco veces la del derecho:

- Ventrículo derecho: presión sistólica media inferior a 25 mm Hg, diastólica < 5 mm Hg.
- Ventrículo izquierdo: presión sistólica media < 150 mm Hg, diastólica < 10 mm Hg.

En los ventrículos y en «sus» vasos dominan presiones análogas durante la fase de eyección:

- A. pulmonar: sistólica < 25 mm Hg, diastólica < 10 mm Hg, media < 15 mm Hg.
- Aorta: sistólica < 150 mm Hg, diastólica inferior a 90 mm Hg.

Valores patológicos de oxígeno y presión

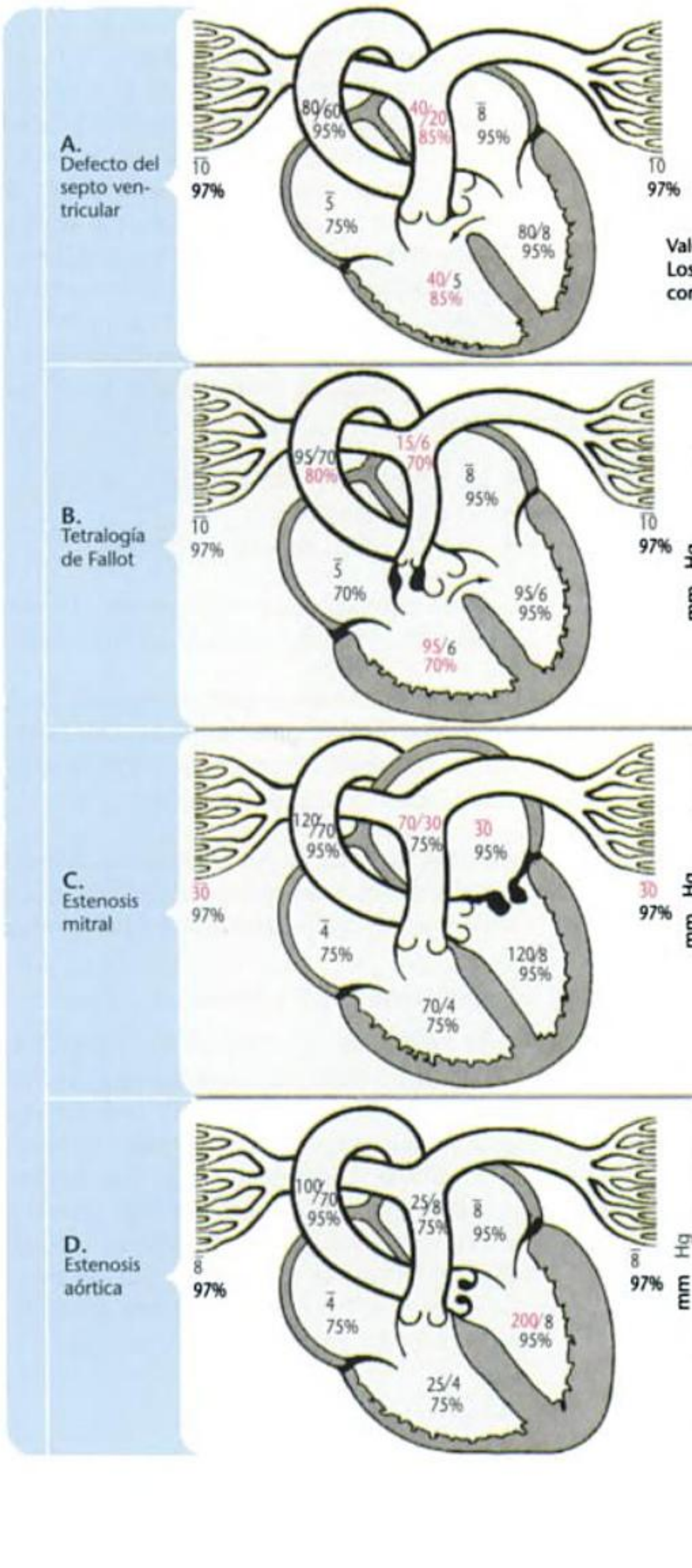
Defecto del septo interventricular (A). Véanse páginas 100 y 102. Durante la sístole fluye sangre saturada del ventrículo izquierdo hacia el derecho, donde se mezcla con la sangre venosa. Como resultado fluye a través de la a. pulmonar un mayor volumen sanguíneo, con un valor de saturación de O_2 supranormal. El volumen cortocircuitado depende de la diferencia de presión sistólica y de la magnitud del defecto. La saturación de O_2 de la sangre pulmonar aumenta de forma directamente proporcional al volumen cortocircuitado.

Tetralogía de Fallot (B). En relación con el cuadro clínico v. pág. 104. Debido a las elevadas resistencias vasculares causadas por la estenosis pulmonar, la presión del ventrículo derecho puede aumentar hasta alcanzar valores sistémicos. En estas condiciones se produce un cortocircuito de sangre desaturada a través del defecto del septo interventricular, y la saturación de O_2 del ventrículo izquierdo disminuye. Por ello desciende también de un modo notable la saturación en la aorta y en las aa. sistémicas y conduce a una cianosis típica de estos pacientes.

Estenosis mitral (C) (v. pág. 84). El flujo diastólico de la aurícula izquierda hacia el ventrículo izquierdo se ve obstaculizado y finalmente reducido, con lo que aumenta la presión auricular. Cuanto más importante sea la estenosis y mayor sea la sobrecarga, tanto más alto será el gradiente de presión, que se genera en diástole en la válvula mitral. La sobrepresión en la aurícula izquierda conduce a una elevación de la presión en las vv. pulmonares, que a su vez da lugar a una sobrepresión en el ventrículo derecho con incremento del trabajo ventricular e hipertrofia. Si aumenta la presión del ventrículo izquierdo de forma aguda, se produce un edema pulmonar; en la hipertrofia pulmonar crónica se produce una insuficiencia cardíaca derecha.

Estenosis valvular aórtica (D). (v. págs. 88, 108). Debido a una estenosis infundibular, valvular o supravalvular, se obstaculiza la eyección de sangre desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta. Como consecuencia, la presión en el ventrículo izquierdo está anormalmente elevada, mientras que en la aorta es anormalmente baja. Durante la sístole se genera así un gradiente de presión valvular.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El septo auricular consta de dos partes superpuestas entre sí. Ninguna de ellas separa por completo las dos aurículas:

- La porción derecha corresponde al *septum secundum* embrionario, consta de una musculatura tensa y presenta un orificio a nivel posteroinferior: el *agujero oval.*
- La porción izquierda procede del *septum primum*, consta de un delgado tejido conjuntivo y a nivel anterosuperior presenta un orificio redondeado, el *foramen secundum.*

Ambas porciones actúan como una válvula de hoja de una sola dirección, que permite que el flujo sanguíneo prenatal vaya de la aurícula derecha a la izquierda, y de este modo evita la circulación pulmonar. Al establecerse la perfusión pulmonar durante el parto, con la consiguiente elevación de presión en la aurícula izquierda, se cierra esta válvula de aguja unidireccional y con el tiempo ambas porciones suelen unirse entre sí.

En el defecto del septo auricular (comunicación interauricular, CIA), entre las dos aurículas existe una comunicación patológica a través de la cual la sangre puede fluir en ambas direcciones. Generalmente en estos casos domina un cortocircuito izquierda-derecha. Si junto a la CIA existen otras malformaciones o defectos que pueden elevar la presión en la aurícula derecha (p. ej., una atresia de la válvula tricúspide), el cortocircuito se produce o bien ya desde un principio desde la derecha hacia la izquierda, o bien tiene lugar una inversión del cortocircuito (p. ej., cuando se elevan las resistencias vasculares pulmonares).

El llamado efecto del *ostium secundum* constituye el defecto del septo más frecuente, y al mismo tiempo una de las cardiopatías congénitas más comunes. En total, las comunicaciones interauriculares sólo se presentan en un 10 % en forma aislada.

Defecto del *ostium secundum*

Generalmente tiene lugar un defecto de gran tamaño, en el cual, durante la fase embrionaria, el proceso de reabsorción del *ostium secundum* «se sobrepasa» hacia el *septum primum.* En estos casos el *septum* desaparece casi por completo **(A)**. En correspondencia con ello, proporcionalmente al tamaño aumenta el volumen de cortocircuito de izquierda a derecha y, por tanto, el flujo sanguíneo pulmonar. Tanto la aurícula como el ventrículo derechos se dilatan e hipertrofian. A pesar del aumento del retorno venoso, persiste una dilatación de la aurícula izquierda, dado que la presión se transmite directamente a la derecha. El flujo sanguíneo de la circulación sistémica se sitúa en el límite bajo de la normalidad o está ligeramente disminuido.

Clínica y exploración. Los defectos de pequeño tamaño apenas causan sintomatología. Generalmente los primeros síntomas aparecen en la juventud o en la edad adulta. A menudo se inician con astenia y agotamiento rápido, así como disnea de esfuerzo y, en ocasiones, un discreto aumento de las infecciones. Pueden aparecer palpitaciones que, por regla general, son atribuibles a arritmias auriculares. La auscultación revela un soplo sistólico más bien suave a nivel del 2.° EIC paraesternal debido a la estenosis pulmonar relativa, así como un desdoblamiento fijo y amplio del segundo tono cardíaco. En el ECG se aprecia:

- Un bloqueo incompleto de rama derecha.
- Un eje derecho vertical.
- Una sobrecarga derecha o hipertrofia.

Otras exploraciones a considerar son la ecocardiografía y el cateterismo cardíaco (en raros casos).

Terapia. A partir de un cortocircuito > 30 %, el defecto debe cerrarse quirúrgicamente. De forma óptima, la intervención se realizará durante la edad preescolar. El pronóstico es favorable.

Aurícula común. Se describen así los defectos extensos del *ostium secundum* que afectan a casi la totalidad del septo **(C)**. Estos defectos son infrecuentes.

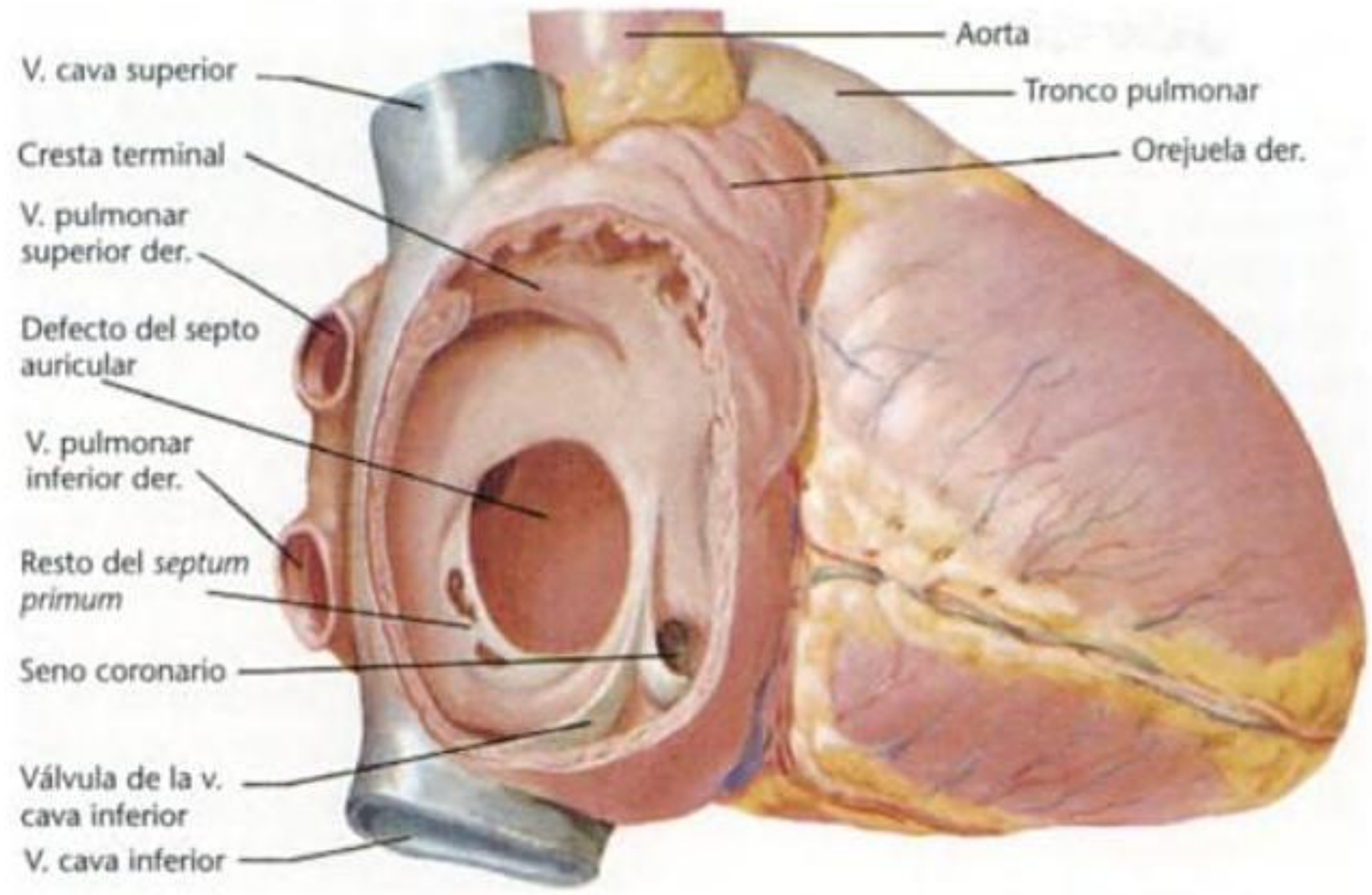
Defecto del seno venoso

En los defectos del septo auricular del tipo del seno venoso **(B)**, la región de la fosa oval no se ve afectada. El defecto se localiza en el área de la desembocadura de la v. cava superior, que a menudo «cabalga» sobre dicho defecto. Casi siempre existe una transposición parcial de las vv. pulmonares (por regla general de las vv. de los lóbulos pulmonares superior y medio). El efecto es infrecuente y su causa no está del todo clara. La clínica y los hallazgos electrocardiográficos se asemejan a los del defecto del *ostium secundum.*

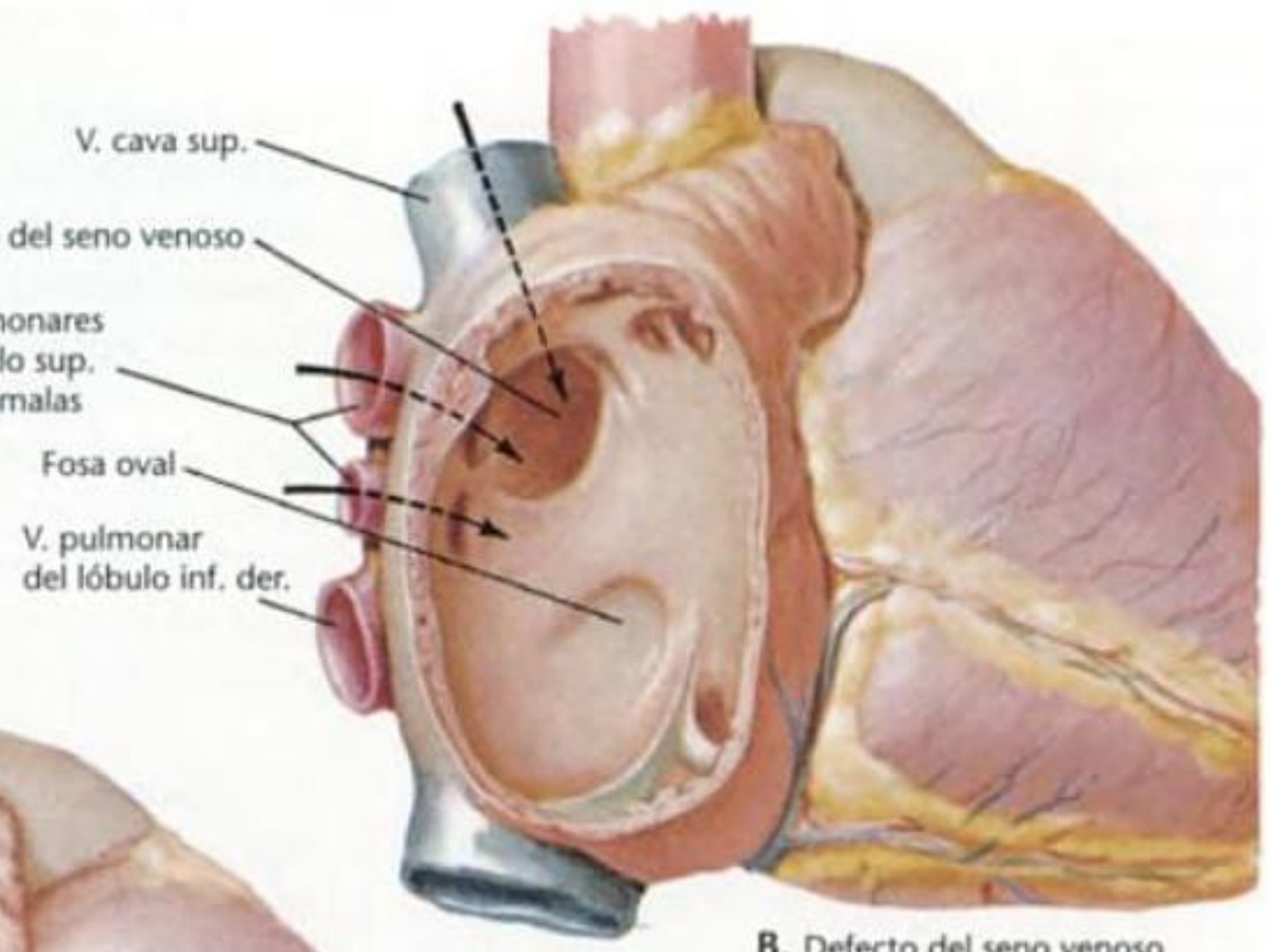
Defecto del *ostium primum*

Es infrecuente. Se trata de un defecto de los cojinetes endocárdicos con un defecto del septo auricular profundo que alcanzan hasta la válvula auriculoventricular. Puede combinarse con un defecto del septo ventricular (v. pág. 102).

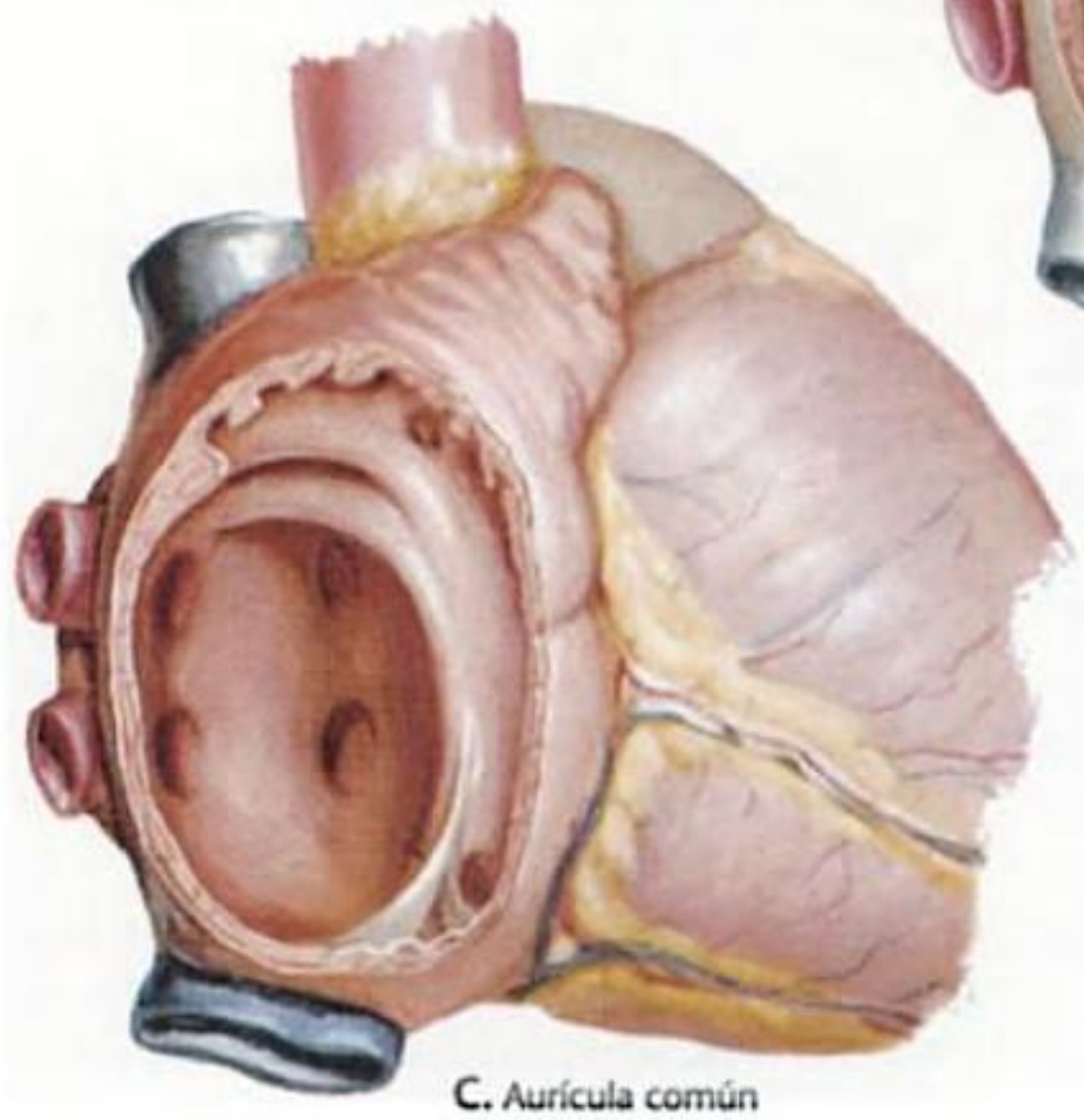
Material protegido por derechos de autor



A. Defecto del *ostium secundum*



B. Defecto del seno venoso



C. Aurícula común

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

De las malformaciones de la válvula tricúspide, sólo dos formas son clínicamente relevantes (v. más adelante); la insuficiencia o estenosis tricuspídea se presenta sólo muy raramente de forma aislada.

Atresia tricuspídea

Esta malformación consiste en un cierre completo de la combinación entre aurícula y ventrículo derechos; después de la transposición de los grandes vasos, es la causa más frecuente de cianosis en el lactante. Casi siempre se presentan otras malformaciones. La más frecuente es la atresia tricuspídea con un agujero oval abierto y un pequeño defecto del septo ventricular. En estos casos, el corazón izquierdo se dilata. Otras malformaciones que pueden aparecer son:

- Transposición de los grandes vasos.
- Defecto del septo auricular.
- Persistencia del conducto arterioso.

Hemodinámica. Se produce un flujo de sangre venosa de la aurícula derecha hacia la izquierda y al ventrículo izquierdo, y se mezcla con la sangre «arterializada» del pulmón. La perfusión pulmonar no se suele comprometer en caso de que la válvula pulmonar sea normal.

Clínica. En el recién nacido ya se observa cianosis, en especial en presencia de una válvula pulmonar estenosada. Ésta se intensifica con el esfuerzo (p. ej., con el llanto; **C**). Pueden presentarse crisis de hipoxia cerebral, cuyo mecanismo de génesis no está claro. A partir del tercer mes de vida, casi siempre aparecen dedos en palillo de tambor. Los niños se cansan con facilidad y suelen ser distróficos.

Diagnóstico. Por lo común, el corazón no está dilatado y es poco habitual palpar un frémito sistólico. A menudo el primer tono está reforzado y se puede auscultar un soplo sistólico de moderada intensidad que se oye con más claridad en el 3.er EIC izquierdo.

En el ECG se aprecia un eje izquierdo muy marcado, así como hipertrofia de la aurícula derecha. Las ondas P suelen ser altas o muy altas y picudas (la llamada *dextrocardia P).*

El diagnóstico se confirma ecocardiográficamente.

Terapia. En caso de insuficiencia cardíaca, está indicada la administración de O_2 y la digitalización, o en ocasiones el uso de diuréticos. En caso de compromiso de la perfusión pulmonar, se realiza una anastomosis aortopulmonar o si, por el contrario, existe un aumento de la circulación pulmonar, se realiza un *banding* de la a. pulmonar. En tal caso se reduce el flujo sanguíneo pulmonar, al anudar ligeramente alrededor de la arteria una cinta de teflón. En los niños en edad preescolar se puede realizar la intervención de Fontan (anastomosis de la aurícula derecha con la a. pulmonar) o una conexión cavopulmonar total.

Anomalía de Ebstein (enfermedad de Ebstein)

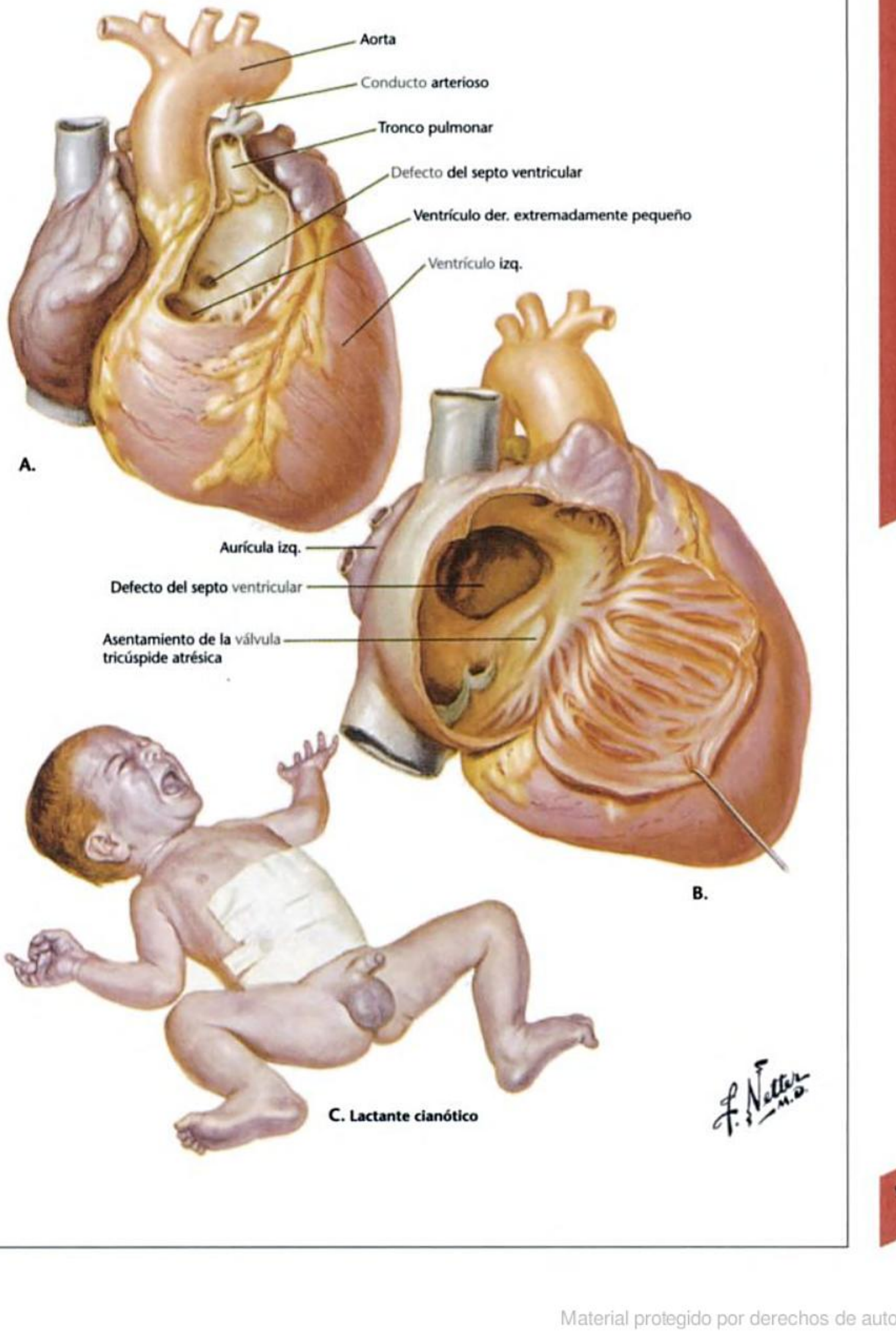
En esta malformación, la válvula tricúspide está desplazada hacia el ventrículo derecho, es decir, que las valvas no se asientan en el anillo fibroso sino en la pared ventricular (con excepción de los dos tercios mediales de la valva anterior). De ello resulta un ventrículo «auricularizado», así como una porción residual reducida del ventrículo. Según el momento en que se desarrolle la malformación embrionaria, podrá variar enormemente su extensión. Las valvas son casi siempre displásicas, y conducen a una insuficiencia valvular. Además, casi siempre se asocian a un defecto del septo auricular.

Clínica. En los casos graves, el neonato presenta muy pronto dificultad para la deglución, disnea y cianosis. En los casos leves, la clínica no comienza hasta la edad adulta y pueden presentarse trastornos del ritmo cardíaco (p. ej., taquicardias supraventriculares).

Diagnóstico. La insuficiencia tricuspídea causa un soplo sistólico, que es especialmente audible en el borde esternal inferior izquierdo. Raramente se auscultará un tercer o cuarto tono cardíaco o un soplo diastólico. El ECG muestra dextrocardia con alargamiento del tiempo PQ, eje derecho, bloqueo de la rama derecha y eventualmente bajos voltajes. En la radiografía de tórax se aprecia un corazón moderada o marcadamente aumentado con una delgada faja vascular («corazón en bolsa»). El diagnóstico suele establecerse mediante estudio ecocardiográfico.

Terapia. En la insuficiencia cardíaca, se administra tratamiento medicamentoso (p. ej., digital, diuréticos, reposo, oxigenoterapia); en caso de alteraciones del ritmo, antiarrítmicos. En los casos graves, cirugía.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Los defectos del septo ventricular aislados representan aprox. el 30 % de todos los casos de cardiopatía congénita más frecuente. Normalmente se trata de malformaciones de inhibición. Casi siempre (alrededor del 70 %) se localizan en la porción membranosa del septo; otras localizaciones y defectos múltiples son infrecuentes. En casi un 50 % de los casos, los defectos del septo interventricular se asocian a otras cardiopatías congénitas.

Hemodinámica. La elevación de presión en el ventrículo izquierdo que se produce a partir del parto produce un cortocircuito ventricular izquierda-derecha, cuya magnitud depende por una parte del tamaño del defecto y por otra de las resistencias vasculares en la circulación pulmonar y sistémica.

Si no se trata la malformación, con los años pueden producirse daños irreversibles de los vasos pulmonares: *reacción de Eisenmenger.* Generalmente, el afectado fallece a la edad de 3 años a causa de un fallo cardíaco derecho.

Clínica

El cuadro clínico puede ser muy variado y depende directamente de la magnitud del cortocircuito. Los defectos de menor tamaño son casi siempre paucisintomáticos, pero pueden ocasionar un latido prominente de la punta cardíaca. Los defectos de tamaño medio y grande se manifiestan a los 2 meses de edad, por ejemplo, con:

- Signos de insuficiencia cardíaca: taquicardia, taquipnea, hepatomegalia.
- Dificultades de deglución; el bebé no se desarrolla.
- Frecuentes infecciones de las vías respiratorias bajas.
- Hipertensión pulmonar.

Diagnóstico

Auscultación. Los defectos del septo ventricular cursan típicamente con un soplo de intensidad 3/6-6/6, rugoso, de gran intensidad, con un punto máximo sobre el 3.er-4.° EIC izquierdo (Erb), así como un frémito a nivel del borde esternal inferior. El soplo sistólico es tanto más intenso cuanto menor sea el defecto («chorro de presión») y, en caso de tratarse de grandes defectos, sólo se descubre pasadas varias semanas. El latido de la punta cardíaca es sobreelevado.

ECG. En los defectos de pequeño tamaño, puede ser normal o detectarse sólo un bloqueo de primer grado. En los defectos de mayor tamaño, se aprecian signos de hipertrofia izquierda o biventricular debido a la gran sobrecarga de volumen. En el complejo de Eisenmenger lo más llamativo es la sobrecarga derecha.

Ecocardiografía. Permite la localización del defecto, así como la determinación de su tamaño. Mediante el Doppler color también puede determinarse la dirección del cortocircuito, principalmente en los defectos de pequeño tamaño.

Radiografía de tórax. En los defectos de pequeño tamaño, la imagen suele ser normal. En los demás puede apreciarse un crecimiento de la silueta cardíaca y un aumento de la trama vascular pulmonar. El segmento pulmonar es prominente.

Terapia

Defectos de pequeño tamaño. Éstos se cierran a menudo o, cuando menos, se reducen de tamaño durante los primeros años de vida, sin que se precise realizar terapia.

Sin embargo, los niños deben ser controlados regularmente desde el punto de vista cardiológico.

Defectos intermedios y de gran tamaño. Dado que incluso los defectos de más tamaño con frecuencia se pueden cerrar o reducir de forma espontánea, el tratamiento de una insuficiencia cardíaca eventual al principio debe ser siempre conservador (p. ej., digitalización, diuréticos). Tiene también sentido realizar terapia física. Si la terapia no es eficaz a largo plazo, el defecto debe ocluirse quirúrgicamente en lo posible, generalmente en edad preescolar. El método quirúrgico depende del tamaño del defecto (sutura directa en casos de pequeña magnitud).

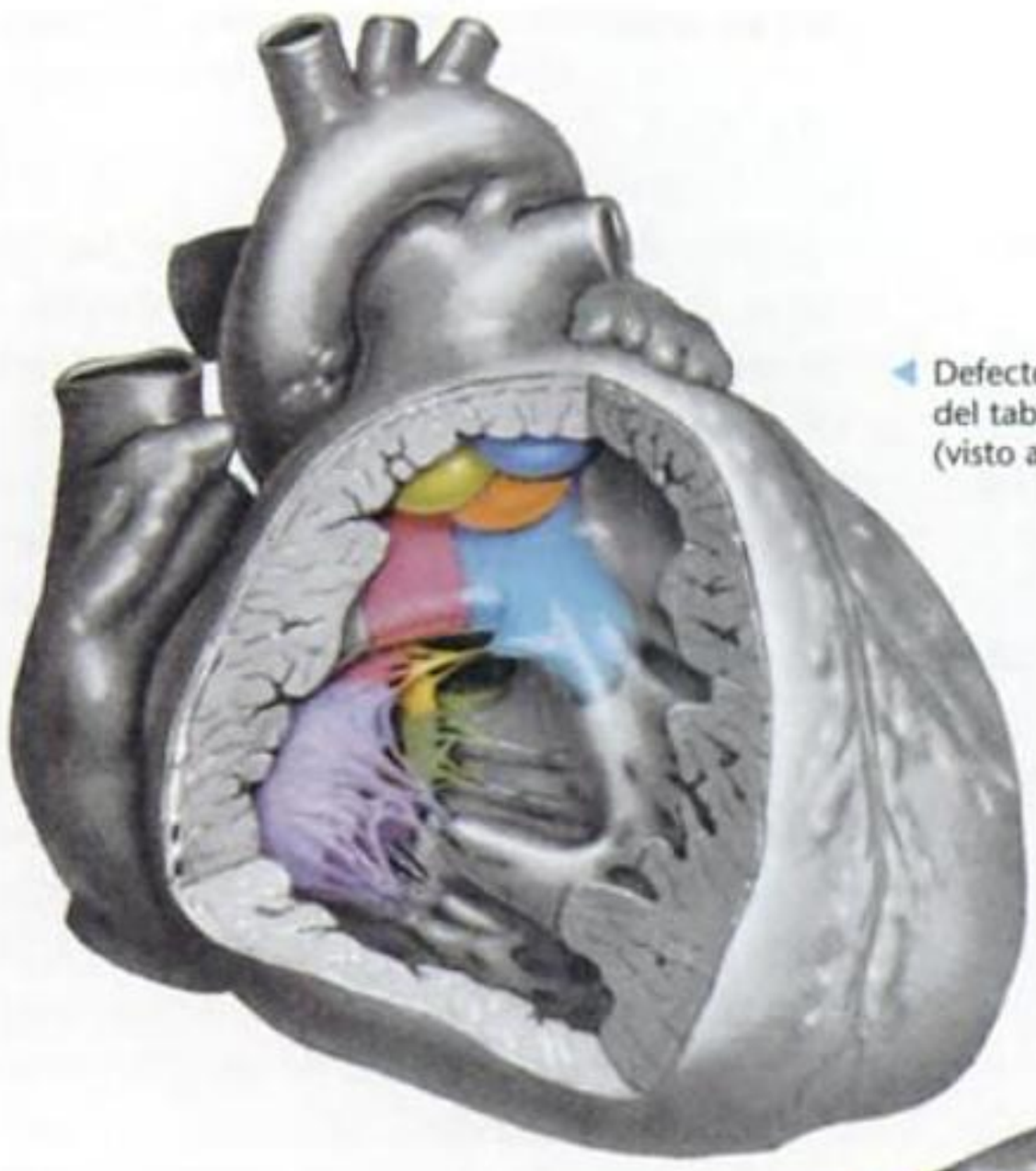
Debido a la susceptibilidad general a las infecciones, en las intervenciones quirúrgicas debe realizarse una profilaxis antibiótica (p. ej., ante extracciones dentales).

Pronóstico

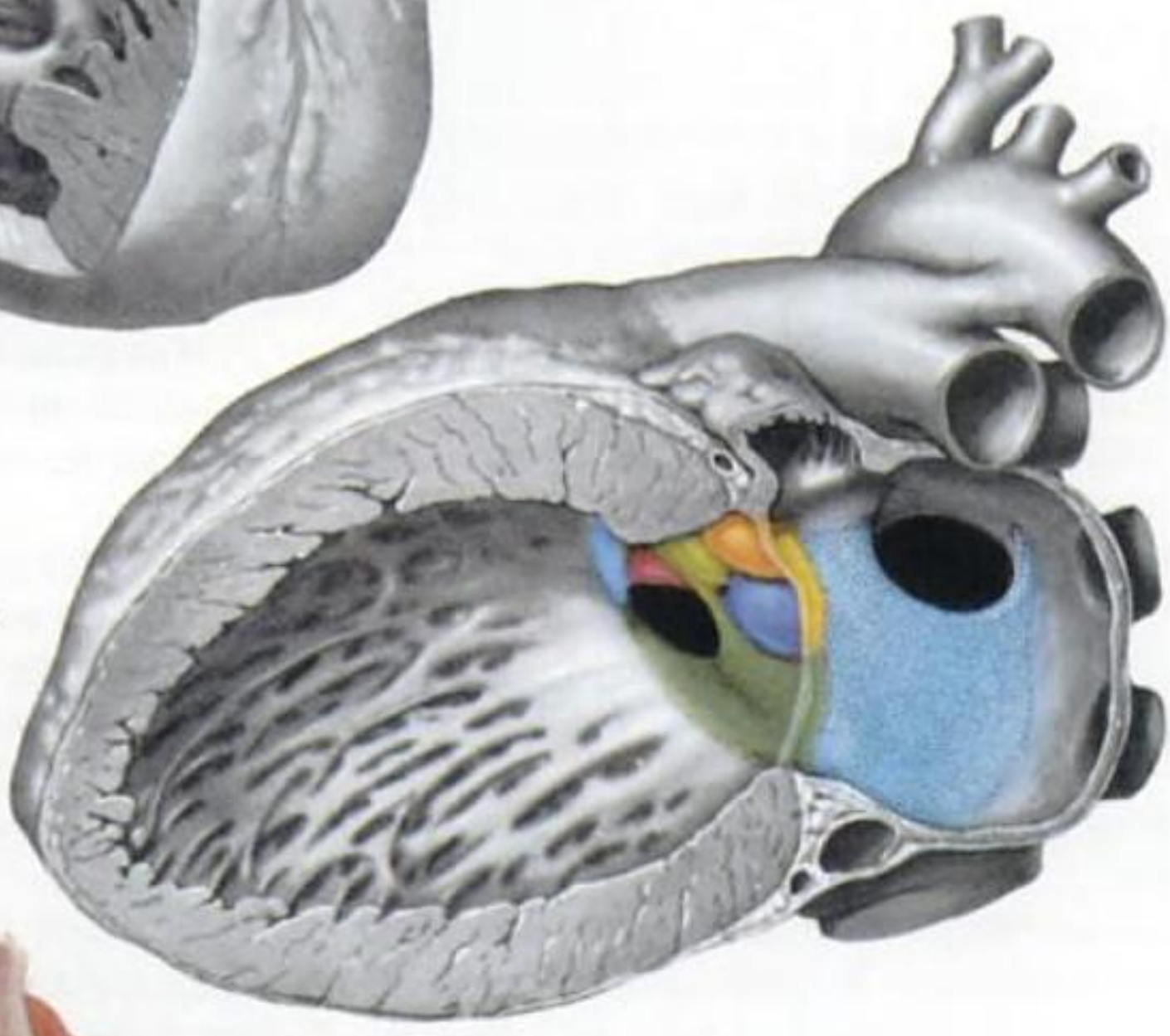
Hoy en día, el pronóstico del defecto del septo ventricular suele ser bueno si la terapia se ha realizado a tiempo, aunque depende de forma decisiva de la presencia de malformaciones acompañantes.

En los defectos de pequeño tamaño y/o tras el cierre quirúrgico del defecto, la esperanza de vida suele ser normal.

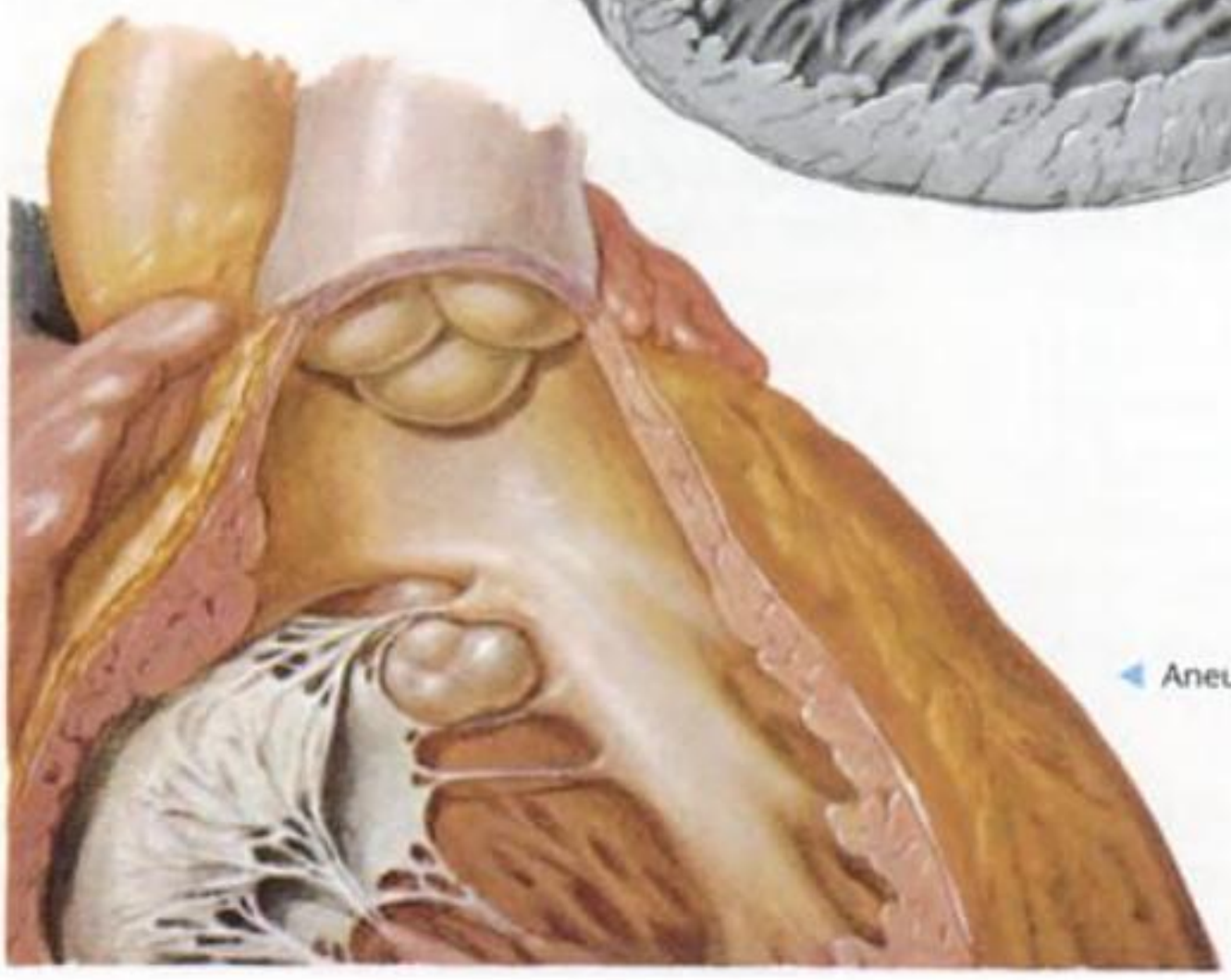
Material protegido por derechos de autor



◀ Defecto en la porción membranosa del tabique interventricular (visto a través del ventrículo der.)



▶ Defecto en la porción membranosa del tabique interventricular (visto a través del ventrículo izq.)



◀ Aneurisma del septo membranoso

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Defectos del septo interventricular muscular

Los defectos del septo interventricular muscular son infrecuentes:

- No tienen ningún lugar de afectación preferente dentro del septo.
- Pueden presentarse en forma solitaria **(A)** o múltiple.
- Varían ampliamente en cuanto a su tamaño.

Los defectos situados en la porción trabecular del septo, cercana a la punta cardíaca, cursan a menudo de forma asintomática. Sin embargo, los síntomas clínicos están condicionados, como en todos los defectos, por su tamaño.

La evidencia ecocardiográfica de los defectos musculares es difícil.

Forma especial. A veces esta malformación muscular se localiza por debajo del plano valvular aórtico y pulmonar. Surge como consecuencia de una desviación de la orientación del tronco embrionario del septo-cono. Por esto ambos septos no se pueden fusionar entre sí y crecen separados. En este caso, el septo-tronco está desplazado hacia la izquierda, de modo que la a. pulmonar «cabalga» sobre el defecto situado a nivel anterior.

Ventrículo común (ventrículo singular, ventrículo único)

Representa aprox. el 1 % de las malformaciones cardíacas.

En un ventrículo común está ausente el tabique interventricular, ya sea de forma completa o parcial, quedando sólo un rudimento, a modo de banda, de pared ventricular posteroinferior. Ambas válvulas AV (ocasionalmente también una válvula AV única) conducen hacia un ventrículo común y corresponden morfológicamente a la válvula mitral normal. Casi siempre existe una transposición de los grandes vasos; a menudo también se presenta junto con estenosis pulmonar y casi siempre cursa con una posición invertida de los ventrículos **(B)**.

Clínica y diagnóstico. El cuadro clínico depende sobre todo de la presencia o ausencia de estenosis pulmonar:

- Si está presente, los síntomas son los de una tetralogía de Fallot (v. pág. 104).
- Si está ausente, los síntomas se identifican con los de un gran defecto interventricular (v. pág. 102); sin embargo, no se detecta frémito ni soplo sistólico fuerte.

La presencia de un soplo suave y audible sobre la base se debe posiblemente a un flujo de entrada de gran cantidad de sangre a través de una válvula pulmonar ancha en la a. pulmonar (estenosis pulmonar relativa). Las alteraciones vasculares pulmonares se presentan precozmente; dan lugar a una elevación de las resistencias pulmonares y a hipertensión pulmonar.

En caso de asociarse a estenosis pulmonar, el corazón aparece radiológicamente de tamaño normal y los pulmones están hipoperfundidos. Si no existe estenosis pulmonar, el corazón estará aumentado de tamaño y la perfusión pulmonar aumentada. El ECG acostumbra a mostrar alteraciones inespecíficas; tanto el tipo posicional como las derivaciones precordiales varían enormemente.

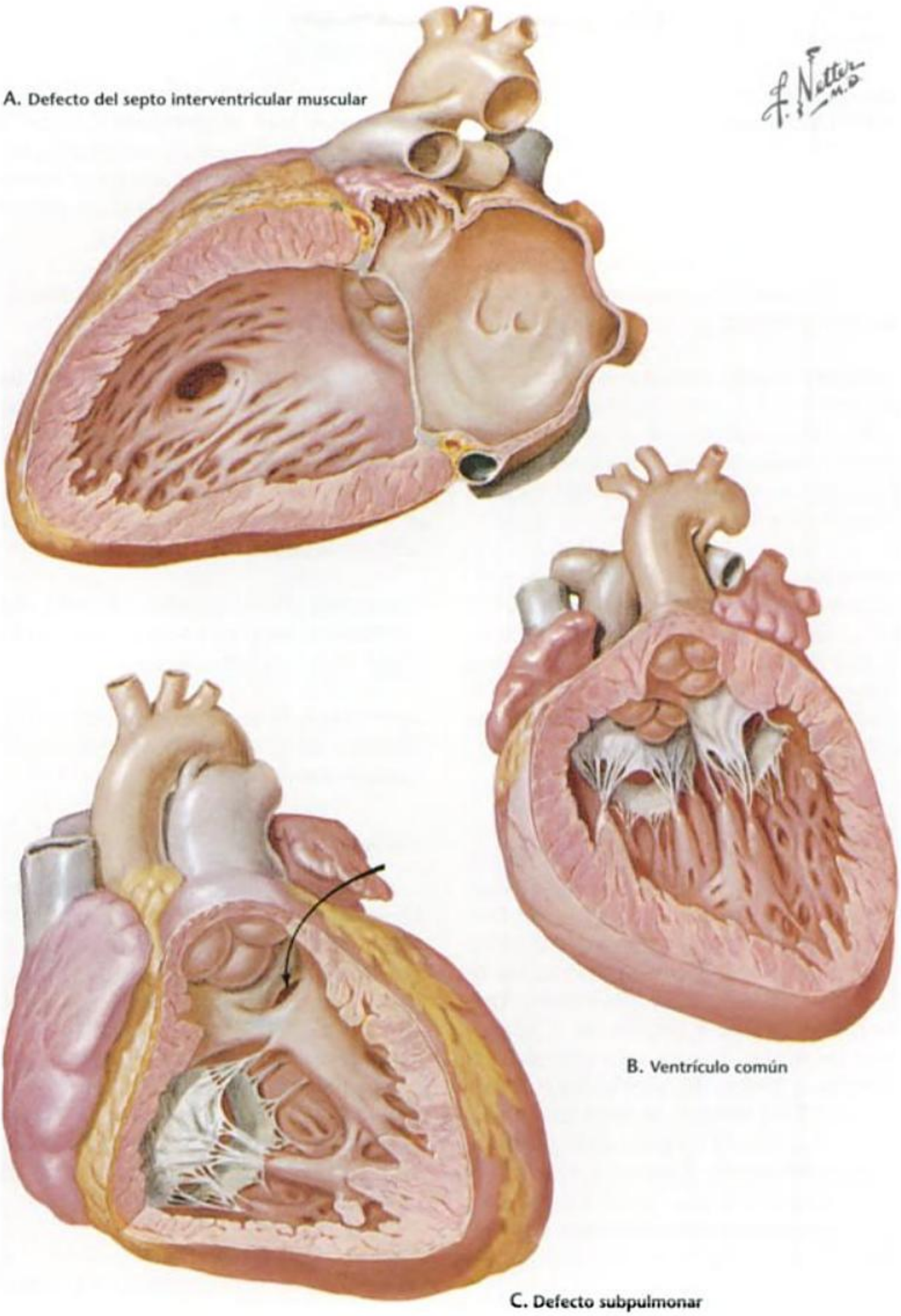
El diagnóstico de «ventrículo común» se establece en parte ya en edad prenatal mediante ecografía obstétrica o ecocardiografía.

Terapia. Una estenosis pulmonar de ligera a moderada protege a menudo durante muchos años al lactante o preescolar de un hiperflujo pulmonar que a la larga provocaría hipertensión pulmonar. La operación del *banding* de la a. pulmonar persigue de hecho el mismo objetivo (v. pág. 98) cuando no existe estenosis pulmonar.

No obstante, si el pulmón sufre un compromiso del flujo sanguíneo a causa de una estenosis pulmonar demasiado acusada, está indicada una anastomosis aortopulmonar (operación de Waterston-Cooley).

Por tanto, en edad preescolar está indicada una intervención quirúrgica en la que o bien la aurícula derecha (operación de Fontan) o bien la v. cava (operación de Fontan modificada) se conectan con la a. pulmonar. En tales casos, se cierra la válvula pulmonar y la tricúspide. El ventrículo común cumple así casi exclusivamente la función de un ventrículo izquierdo, produciéndose la perfusión pulmonar a través de la aurícula derecha.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita más frecuente causante de cianosis primaria, y representa el 10 % de todas las cardiopatías congénitas. El tipo clásico, descrito por Fallot en 1888, comprende de cuatro malformaciones combinadas entre sí **(A)**:

- Estenosis pulmonar (eventualmente incluso atresia) infundibular (en ocasiones, además valvular).
- Gran defecto del septo ventricular (DSV) a nivel alto.
- Dextroposición de la aorta (que «cabalga» sobre el DSV).
- Hipertrofia ventricular derecha marcada a causa de una sobrecarga de presión, a consecuencia de la estenosis pulmonar.

En particular, el grado de estenosis pulmonar y los defectos arteriales son extremadamente variables y determinan la gran diversidad observable en el cuadro clínico. Además pueden aparecer defectos del septo auricular, o un agujero oval abierto, así como anomalías de los vasos coronarios.

Hemodinámica. La perfusión pulmonar se ve comprometida en los casos de estenosis valvular pulmonar y de a. pulmonar a menudo hipoplásica; en su lugar, el flujo sanguíneo se impulsa a través del gran DSV hacia el ventrículo izquierdo (cortocircuito derecha-izquierda). Ello da lugar a cianosis central en los niños afectados.

Clínica

Durante los primeros meses de vida, la cianosis puede estar ausente, dado que al principio se genera un cortocircuito izquierda-derecha a través del DSV. A medida que pasa el tiempo y conforme se va estrechando la estenosis pulmonar, se produce una inversión del cortocircuito. Los niños presentan entonces cianosis central (al principio sólo con el esfuerzo) y durante los primeros años de vida desarrollan dedos en palillo de tambor **(B)**, uñas en vidrio de reloj y poliglobulia. En la tetralogía de Fallot resulta típica la posición en cuclillas de los niños, en la que la cianosis mejora rápidamente. A partir del sexto mes de vida pueden presentarse crisis hipoxémicas, que pueden cursar en ocasiones con convulsiones y pérdida de conciencia.

Variantes. El cortocircuito izquierda-derecha puede persistir bastante tiempo, con una estenosis infundibular tan ligera que nunca se presenta cianosis (Fallot rosado o acianótico).

En el otro extremo están los casos de atresia de la válvula pulmonar o grave estenosis infundibular, que ocasionan cianosis ya desde el nacimiento.

Diagnóstico

Auscultación. Se ausculta un soplo sistólico rugoso fuerte, con el punto máximo sobre el 3.er EIC izquierdo paraesternal (Erb), que se corresponde con un frémito sistólico. También se aprecia un suave ruido pulmonar que corresponde al segundo tono cardíaco «desdoblado».

ECG. Se aprecia hipertrofia derecha, eje derecho y más adelante P dextrocárdica.

Radiología. Radiológicamente el corazón tiene un tamaño típicamente normal. La punta cardíaca está elevada, el segmento pulmonar es pequeño o cóncavo (la llamada configuración «en zueco»); el botón aórtico es prominente, el patrón vascular pulmonar es débil y en aprox. un 25 % de los casos el arco aórtico está desplazado a la derecha.

Ecocardiografía. El diagnóstico se basa en el ecocardiograma, aunque los criterios clásicos del cuadro clínico están bien representados.

Laboratorio. En caso de cianosis crónica existirá poliglobulia, con un valor de hematócrito elevado y eritrocitos hipocromos microcíticos.

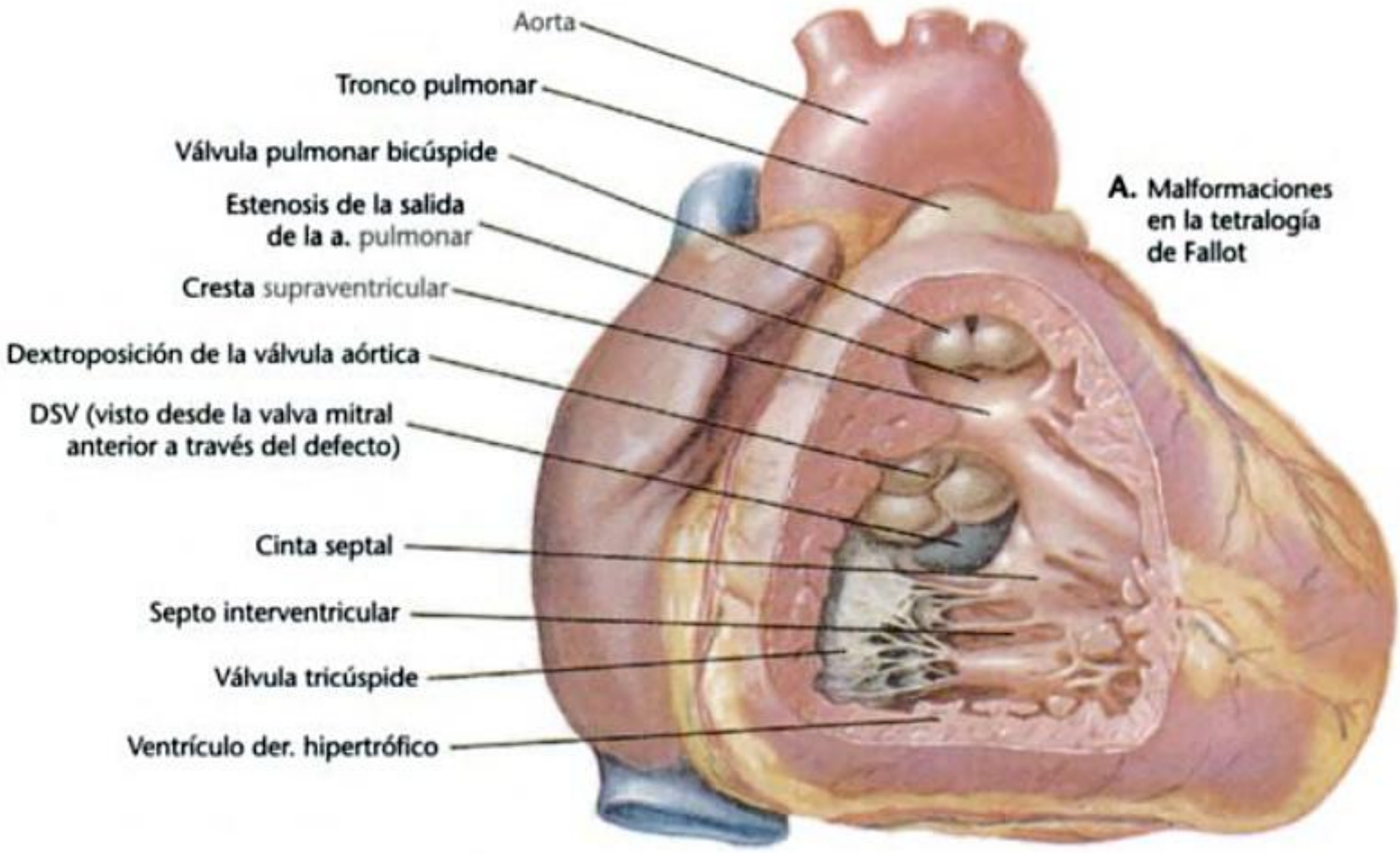
Terapia

Es importante asegurar un aporte suficiente de líquidos, en particular en situaciones de calor, esfuerzo, etc., en las que se pueden perder grandes cantidades; también ante intervenciones de carácter invasivo (p. ej., en la cateterización cardíaca). En caso de déficit de hierro, se realizará la sustitución por vía oral.

En los casos graves, está indicado realizar en un inicio una anastomosis aortopulmonar para mejorar la perfusión pulmonar; posteriormente, durante la época preescolar, la corrección quirúrgica (cierre del DSV, eliminación de la estenosis pulmonar).

Pronóstico. Si la intervención se realiza a tiempo, hoy en día los afectados tienen una esperanza de vida normal. Sin embargo, durante el postoperatorio pueden presentarse determinados problemas: insuficiencia cardíaca, insuficiencia respiratoria, alteraciones del ritmo (bloqueo AV de alto grado).

Material protegido por derechos de autor



A. Malformaciones en la tetralogía de Fallot

B. Cianosis, dedos en palillo de tambor

Material protegido por derechos de autor

No es infrecuente la disminución del flujo sanguíneo procedente del ventrículo derecho con un septo ventricular intacto. La causa casi siempre reside en una estenosis valvular pulmonar. En muy pocos casos existe estenosis subvalvular «pura», que es debida a una malformación de la musculatura en el tronco de salida. Las más frecuentes son las estenosis valvulares congénitas, que representan aprox. el 90 %. También es posible encontrar formas supravalvulares y periféricas.

Patología

La anatomía patológica de la raíz arterial pulmonar y de la propia válvula varía notablemente en las estenosis pulmonares, tanto aisladas como puras. La válvula tiene casi siempre forma de torre o de cono. El *ostium* se halla en el vértice de este cono. En su base se hallan las rudimentarias y fusionadas comisuras; los senos aórticos son hipoplásicos. En otras formas se conservan las válvulas sigmoideas, aunque engrosadas. En este caso, las comisuras se encuentran fusionadas de forma variable entre sí o incluso totalmente obliteradas (atresia valvular pulmonar). La válvula puede ser bi o tricúspide; una válvula bicúspide, aunque no estenosada, puede funcionar bien y por tanto permanecer asintomática.

Incluso en caso de estenosis valvular relativamente leve, siempre existe cierto grado de hipertrofia cardíaca derecha; si la estenosis es importante, dicha hipertrofia puede adquirir una magnitud enorme.

Clínica

El cuadro clínico de una estenosis valvular pulmonar puede variar notablemente según el grado de estenosis; en cualquier caso, ambos aspectos se correlacionan muy mal entre sí.

Los afectados son a menudo adultos que permanecen todavía, de forma sorprendente, bastante o incluso totalmente asintomáticos. Entre los síntomas clínicos destacan:

- Tendencia al cansancio, bajo nivel de tolerancia al esfuerzo.
- Disnea de esfuerzo, en ocasiones disnea de reposo y dolor torácico.
- Sensación de inestabilidad, síncopes.
- En caso de estenosis importante: insuficiencia cardíaca derecha e incremento de la sintomatología general. Cianosis.

Diagnóstico

A menudo es un hallazgo casual. Eventualmente pueden palparse pulsaciones epigástricas en caso de hipertrofia del ventrículo derecho, al igual que un frémito sistólico a nivel del 2.° EIC paraesternal.

Auscultación. A menudo, a partir del nacimiento se ausculta un soplo sistólico rudo, fuerte y romboidal sobre el 2.° EIC izquierdo paraesternal y un desdoblamiento fijo del segundo tono cardíaco (v. pág. 22). La intensidad de la porción pulmonar disminuye con el grado de estenosis.

Electrocardiograma. Hipertrofia cardíaca derecha. Eje normal o incluso derecho. P dextrocárdica.

Radiología. La radiografía de tórax muestra casi siempre un corazón de tamaño normal, un segmento pulmonar prominente y una vascularización pulmonar normal. En los casos de estenosis importante, existe crecimiento cardíaco y disminución de la vascularización pulmonar.

Ecocardiografía. Es importante para la valoración del gradiente de presión, así como de la forma valvular.

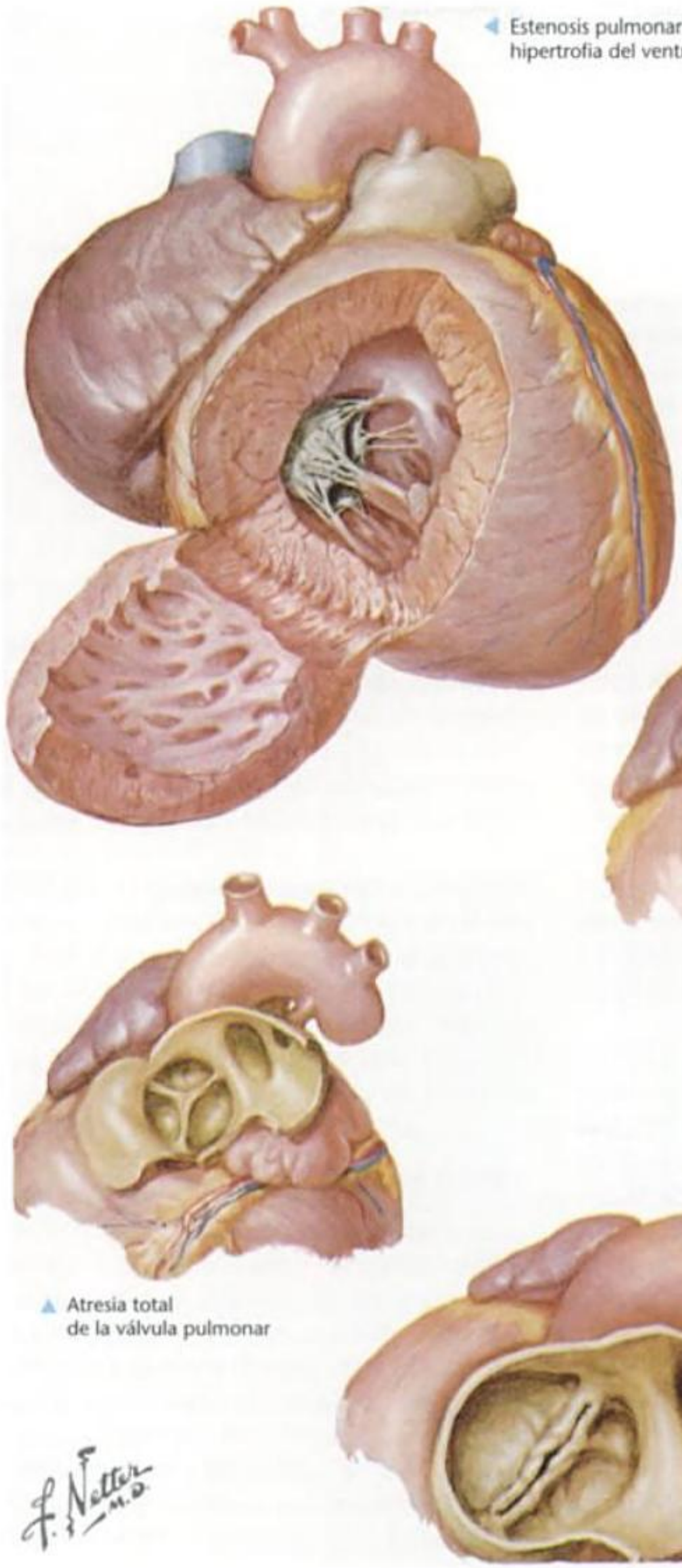
Exploraciones invasivas. Se indican cuando el paciente está sintomático o muestra otros signos de estenosis más acusada de la válvula pulmonar: cateterismo cardíaco derecho (p. ej., para medir el gradiente de presión), eventualmente angiografía.

Terapia

La terapia depende en gran medida del grado de estenosis, así como de sus manifestaciones: los pacientes asintomáticos no suelen precisar tratamiento; en caso de insuficiencia cardíaca, el tratamiento es conservador. Si la estenosis de la válvula pulmonar es marcada, p. ej. en el recién nacido, deberá mantenerse abierto el conducto arterioso hasta que sea posible la intervención quirúrgica. Generalmente, cuanto mayor es el gradiente de presión de la válvula, más indicada está la intervención quirúrgica. Entre los procedimientos que pueden realizarse figuran:

- Dilatación con balón de la válvula.
- Comisurotomía.
- Intervenciones quirúrgicas combinadas, p. ej. en caso de estenosis combinada valvular y subvalvular.

Material protegido por derechos de autor



◀ Estenosis pulmonar en caso de septo intacto: hipertrofia del ventrículo der.

▲ Válvula pulmonar **estenótica** (vista desde arriba): dilatación postestenótica y estasis de la a. **pulmonar**

▲ Atresia total de la válvula pulmonar

◀ Válvula **pulmonar bicúspide**

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Las anomalías de la válvula aórtica, de sus conexiones vasculares vecinas o del tronco de salida intracardíaco son un tipo de cardiopatías congénitas relativamente frecuentes.

Válvula aórtica bicúspide

En los niños y adultos jóvenes, la válvula aórtica bicúspide no estenosante es casi siempre asintomática. El único dato puede ser la presencia de un soplo sistólico sobre el foco (v. pág. 20). Sin embargo, con la edad la válvula se engrosa y calcifica, y de este modo puede conducir a una estenosis hemodinámicamente activa (v. más adelante). Las válvulas aórticas bicúspides suelen tener, por lo común, valvas de tamaño diferente, la más grande de las cuales se suele dividir mediante una cresta en dos porciones de aproximadamente el mismo tamaño. Las válvulas aórticas bicúspides verdaderas son extremadamente infrecuentes.

Estenosis valvular aórtica congénita

La causa más frecuente de estenosis aórtica valvular en la edad juvenil y en adultos < 65 años es una cardiopatía congénita. Los varones están unas cuatro veces más frecuentemente afectados que las mujeres. La válvula estenosante suele ser bicúspide (alrededor del 60 %), muy raramente unicúspide (alrededor del 10 %). En el 30 % de los casos se presentan también válvulas tricúspides con comisuras parcialmente desarrolladas. La aorta ascendente está a menudo dilatada a nivel postestenótico.

Clínica. El cuadro clínico varía según la gravedad de la estenosis. En ocasiones las estenosis valvulares aórticas de alto grado dan lugar, incluso en el recién nacido, a insuficiencia cardíaca, y provocan la muerte. Los síntomas típicos a esta edad son la taquipnea, anorexia y pobre desarrollo. Sin embargo, la regla es que la cardiopatía se pueda compensar bien durante la infancia y juventud.

Para curso, diagnóstico y hallazgos v. página 88.

Terapia. En caso de:

- Un gradiente de presión elevado en la válvula.
- Insuficiencia cardíaca izquierda.
- Signos inequívocos de lesión en el ECG; ya durante el período de lactancia debería procederse a un tratamiento quirúrgico (comisurotomía).

Pronóstico. En niños y adultos jóvenes es favorable. Sin embargo, debido al peligro de endocarditis bacteriana, en caso necesario debe realizarse la consiguiente profilaxis. Además deben evitarse los grandes esfuerzos físicos.

Formas especiales de estenosis aórtica

Estenosis aórtica subvalvular. Esta forma de estenosis valvular aórtica se debe al desarrollo, durante la época embrionaria, de un anillo fibroso a nivel inmediatamente subaórtico (diafragma fibroso; **A**). Este tejido fibroso se llega a extender a las cúspides valvulares, que a su vez pueden estar malformadas. La estenosis puede tener una extensión muy variable. De ello dependerá también la estrategia terapéutica. En ocasiones está indicada la intervención quirúrgica.

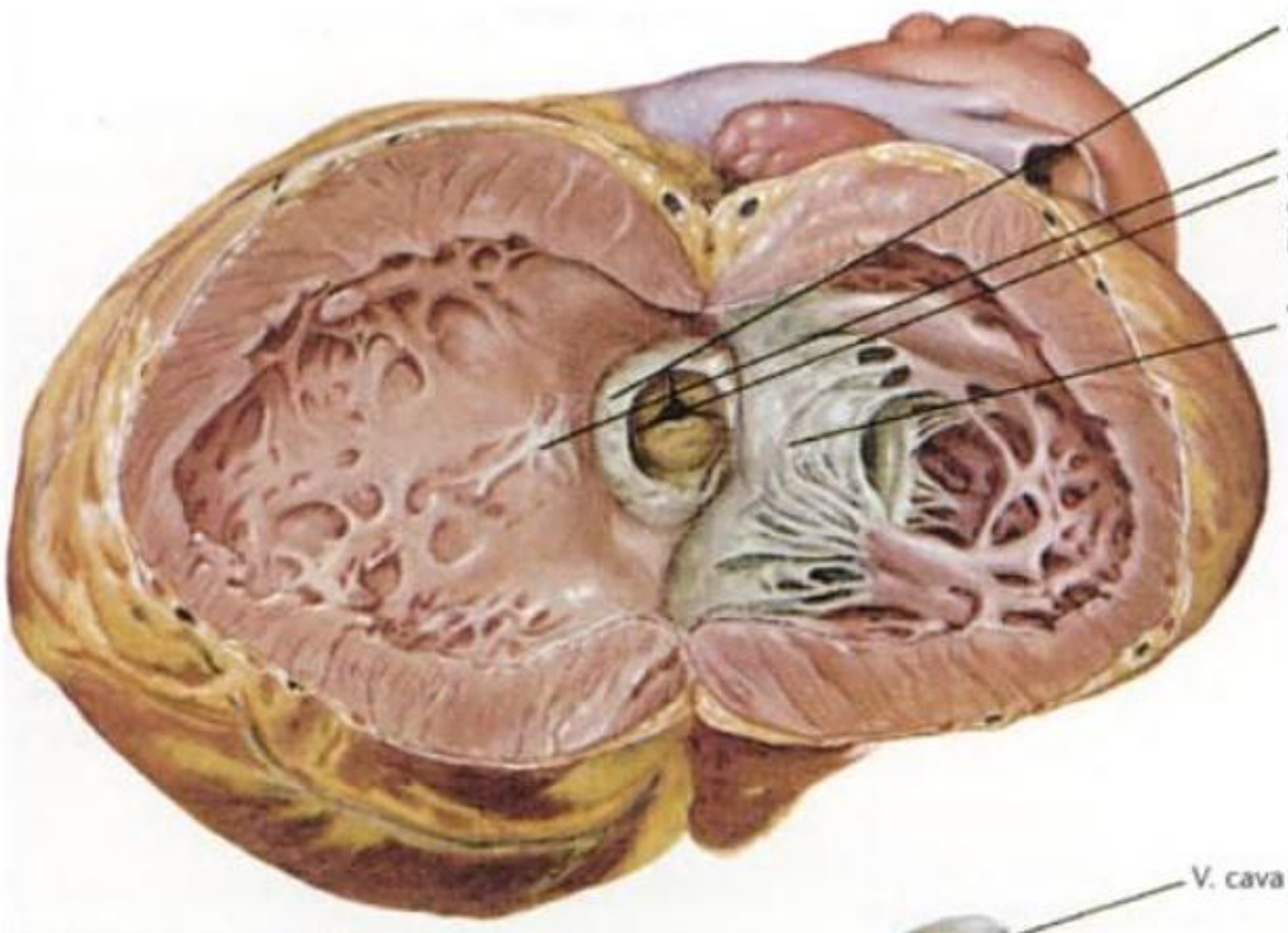
Estenosis idiopática-hipertrófica subvalvular. La obstrucción se localiza por debajo del plano valvular propiamente dicho **(B)**, afecta sobre todo al septo muscular ventricular y se clasifica dentro de las miocardiopatías obstructivas hipertróficas (MCOH; v. pág. 54). A menudo se asocia también a insuficiencia aórtica.

Estenosis aórtica supravalvular. En esta estenosis, situada por encima del plano valvular, la aorta ascendente se halla inmediatamente en el borde superior del seno de Valsalva, que se estrecha en forma de anillo o cilindro y es a menudo hipoplásico. Con frecuencia también se observa coartación e hipoplasia de las aa. pulmonares.

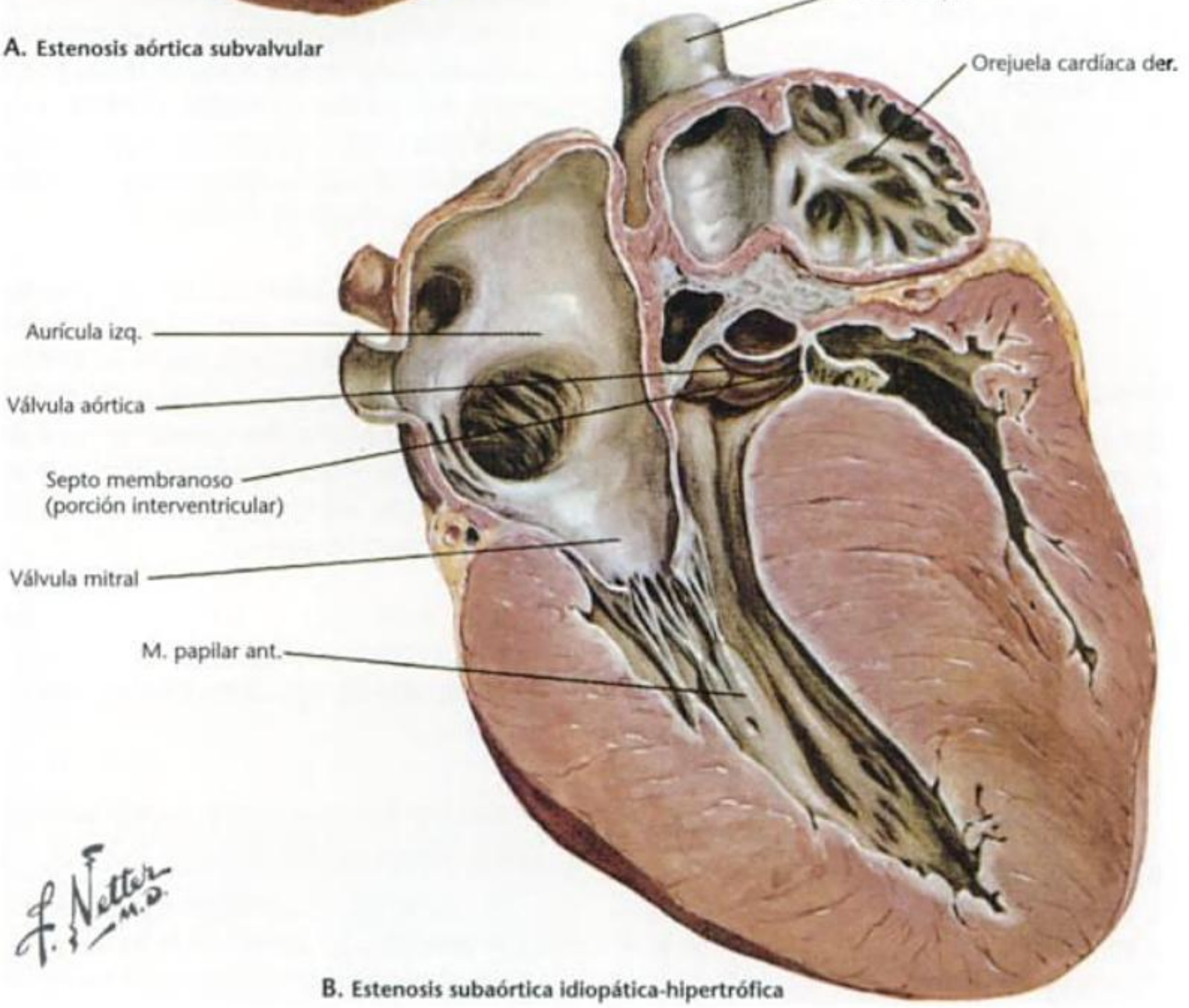
Atresia aórtica

La atresia aórtica se describe como una válvula aórtica totalmente atrésica o con una estenosis de alto grado y con una marcada hipoplasia de la aorta ascendente. El único acceso es a través de la persistencia de un gran conducto arterioso. El ventrículo izquierdo es hipoplásico y la válvula mitral es muy reducida; ambos pueden estar también totalmente ausentes. Existe un cortocircuito izquierda-derecha a través un agujero oval abierto o de un defecto del septo auricular. El pronóstico es desfavorable.

Material protegido por derechos de autor



A. Estenosis aórtica subvalvular



B. Estenosis subaórtica idiopática-hipertrófica

Material protegido por derechos de autor

La transposición de los grandes vasos representa alrededor del 5 % de todas las cardiopatías congénitas.

En una transposición completa *(transposición-D)* salen:

- La aorta del ventrículo derecho.
- La a. pulmonar del ventrículo izquierdo.

Así, la circulación sistémica y pulmonar están totalmente separadas entre sí. Por ello los niños afectados sólo son viables cuando persiste una combinación de cortocircuito (generalmente entre las aurículas y/o los ventrículos). Los niños se ven afectados aproximadamente el doble que las niñas. En alrededor del 6 % de los casos, existe estenosis pulmonar como malformación acompañante.

Clínica

Es la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca precoz en el lactante. Si se asocia simultáneamente a un DSV en un plazo de pocas semanas, se producirá la descompensación, mientras que si se combina simultáneamente con una estenosis pulmonar aparecerá algo más tarde.

Los niños están muy cianóticos, y se desarrolla rápidamente una hipertensión pulmonar irreversible. La situación hemodinámica es tanto mejor cuanto mayor es el defecto del septo auricular o ventricular acompañante. El recién nacido presenta casi siempre taquipnea y disnea, y apenas mejora.

Diagnóstico

Inspección. El rápido crecimiento cardíaco durante las primeras 2 semanas de vida ocasiona un aumento del diámetro anteroposterior del tórax, y a menudo protruye el precordio.

Auscultación. Con frecuencia es normal. Debido a la posición anterior de la aorta y también debido a la cercanía del oído, el segundo tono cardíaco suele ser fuerte, aunque su porción pulmonar no se oye. Por ello no se ausculta el desdoblamiento del tono. El DSV y la estenosis pulmonar motivan un soplo sistólico.

Electrocardiograma. En el parto, el ECG casi siempre es normal. En caso de DSV marcado o persistencia del conducto arterioso, aparecen signos de hipertrofia biventricular o ventricular izquierda. Con la edad se aprecia eje derecho, bloqueo de rama derecha e hipertrofia cardíaca derecha.

Radiología. En la radiografía de tórax se observa la ausencia de la característica forma oval del corazón, todavía no hipertrofiado. Casi siempre las ramas vasculares son finas. La vascularización pulmonar depende del grado de perfusión.

Ecocardiografía. La exploración confirma el diagnóstico, dado que es posible identificar los vasos.

Exploraciones invasivas. La cateterización cardíaca se realiza para descartar otras malformaciones y en ocasiones también es terapéutica (v. más adelante).

Terapia

Sin terapia fallecen alrededor del 30 % de los niños a lo largo de la primera semana de vida, mientras que el 70 % restante lo hacen durante los primeros años de vida.

Terapia conservadora. Por regla general, sólo se trata de forma conservadora la insuficiencia cardíaca. A menudo se administra al recién nacido prostaglandina E_1 a fin de intentar mantener abierto el conducto arterioso como maniobra de soporte vital hasta proceder a una intervención quirúrgica correctora. Es obligada la profilaxis de la endocarditis.

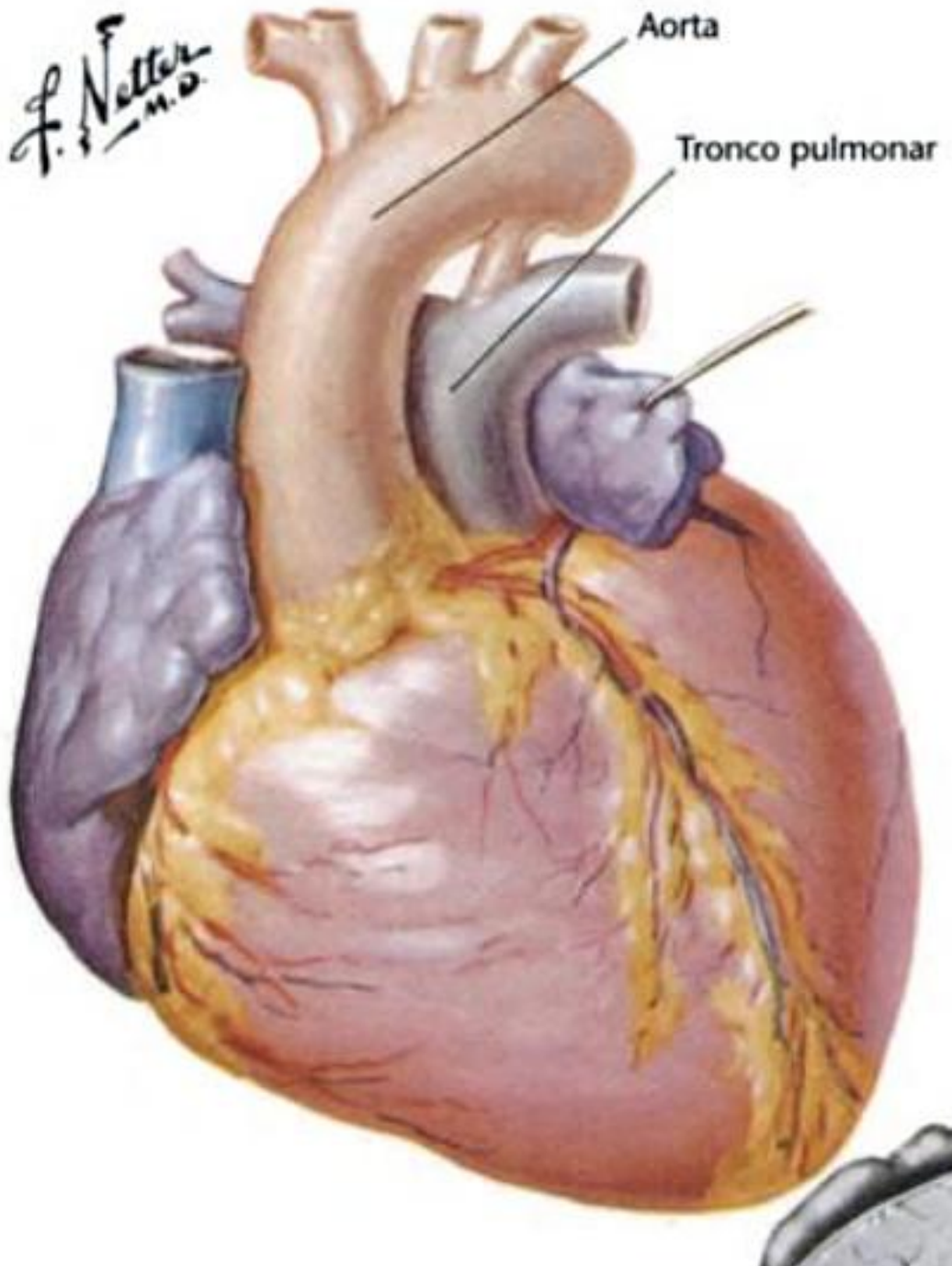
Septostomía con balón. En caso de un cortocircuito demasiado pequeño, inmediatamente después del parto puede estar indicada la rotura del septo auricular mediante el llamado *método de Rashkind*. Para ello se introduce un catéter cardíaco a través del agujero oval en la aurícula izquierda, se hincha el balón en la punta del catéter y se tira hacia atrás del mismo, desgarrando el septo.

Terapia quirúrgica. Se debe planificar una intervención quirúrgica definitiva ya en las primeras semanas de vida (p. ej., intervención de Switch según Jatene).

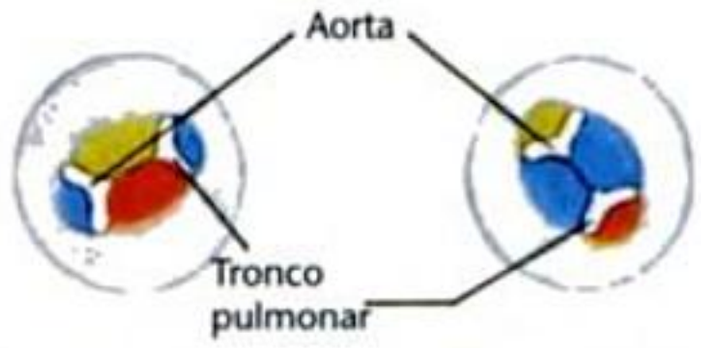
Transposición corregida de los grandes vasos *(transposición-L)*

En esta forma infrecuente de transposición no sólo están invertidos los vasos; además, la inversión de los ventrículos corrige la situación de nuevo. No existe cianosis. El pronóstico depende de las malformaciones acompañantes.

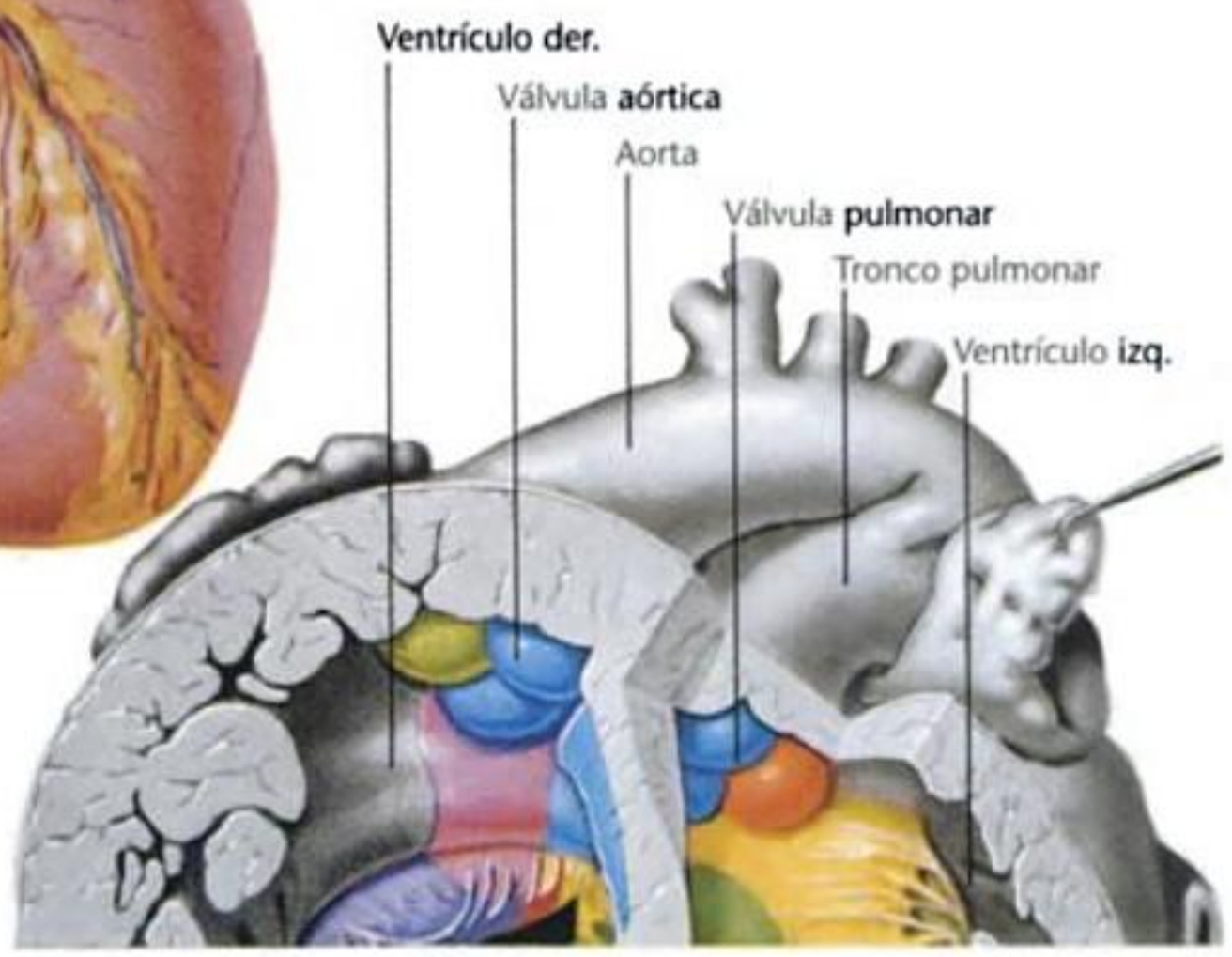
Material protegido por derechos de autor



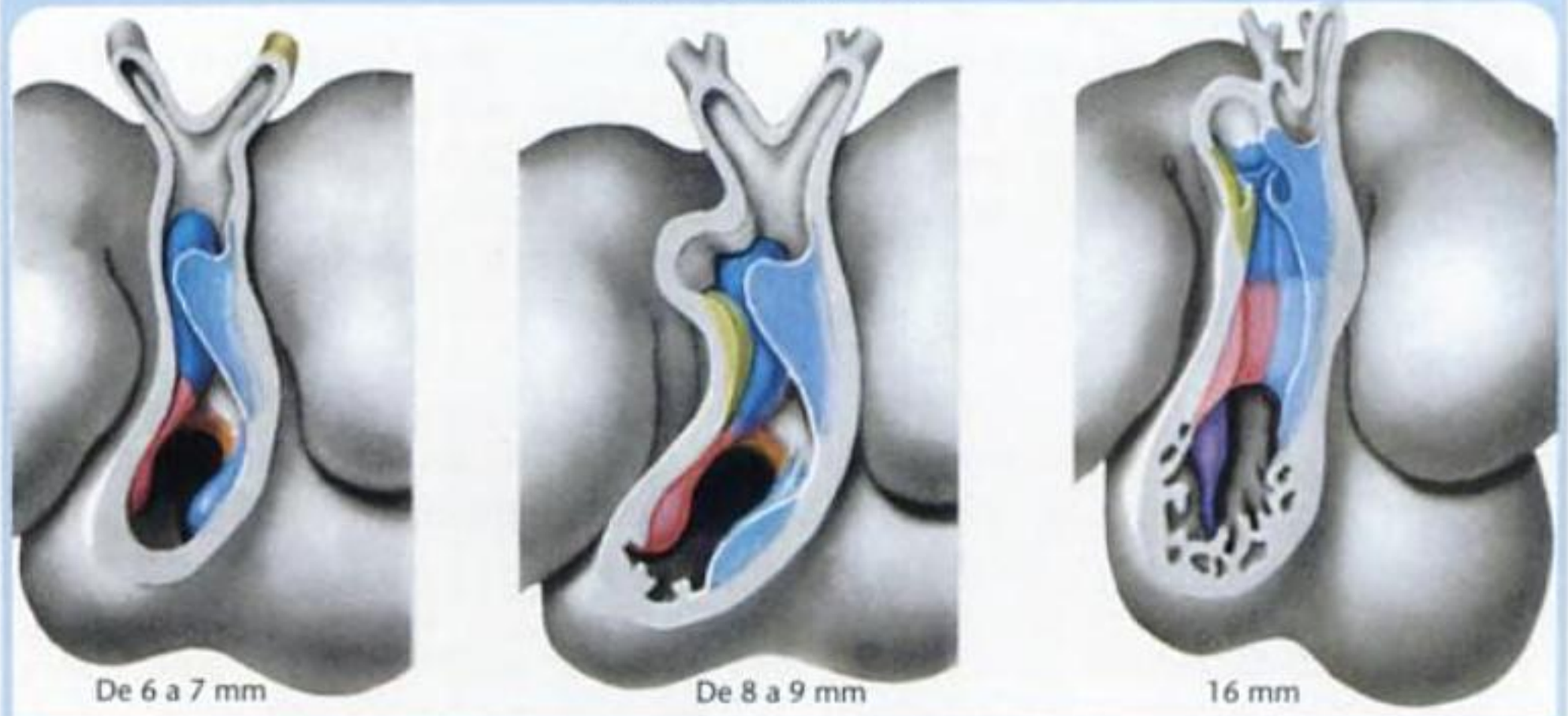
▲ Sección a través de un tronco arterioso normal



▲ Transposición de los grandes vasos



Estadios del desarrollo



Material protegido por derechos de autor

Conducto arterioso persistente (de Botal)

En su forma aislada, la persistencia del conducto arterioso es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes (alrededor del 10 %) y benignas. Las niñas se hallan de dos a tres veces más afectadas que los niños. La etiología no está clara. Los prematuros se ven afectados algo más a menudo (en un 75 % se produce el cierre espontáneo al cabo de pocas semanas), y también las personas que viven en regiones de gran altitud; se puede heredar. Una infección de rubéola durante el embarazo puede facilitar el desarrollo del defecto.

Fisiopatología. Se trata de la persistencia de la apertura del cortocircuito fetal entre la a. pulmonar y la aorta **(A)**. El cortocircuito izquierda-derecha conduce a una sobrecarga crónica del volumen del pulmón y del corazón izquierdo. A causa del aumento de las resistencias vasculares pulmonares puede invertirse el cortocircuito (complejo de Eisenmenger).

Son frecuentes las cardiopatías acompañantes: estenosis del istmo aórtico, estenosis pulmonar o aórtica, DSV.

Clínica. El cuadro clínico depende de la magnitud del volumen del cortocircuito:

- Los defectos de pequeño tamaño no suelen provocar sintomatología y los niños se desarrollan sin problemas.
- Los defectos de tipo intermedio cursan durante las primeras décadas de la vida sin sintomatología significativa; más tarde puede instaurarse una insuficiencia cardíaca (marcada) y una ligera intolerancia al esfuerzo con disnea.
- Los grandes defectos ocasionan sintomatología con rapidez a causa de la sobrecarga de volumen, p. ej. trastornos del desarrollo, disnea, insuficiencia cardíaca, tendencia a las infecciones pulmonares.

No existe cianosis. Generalmente tiene lugar un mayor riesgo de endocarditis.

Diagnóstico. Ya en el recién nacido se aprecia el cuadro auscultatorio característico: es típico de la persistencia del conducto arterioso el llamado *soplo en maquinaria*, un soplo continuo, sistólico «en *crescendo*» y diastólico «en *decrescendo*» en el foco pulmonar (v. pág. 20) y en la espalda. Con la inversión del cortocircuito, éste desaparece («conducto silencioso»). Un soplo fuerte puede acompañarse de un frémito palpable.

Resulta especialmente evidente, en la a. femoral, la palpación de un pulso *celer et altus*, que indica la típica amplitud de la presión arterial.

El ECG es normal en el caso del defecto de pequeño tamaño; de lo contrario, muestra una hipertrofia izquierda o biventricular.

En la radiografía de tórax destacan:

- Un corazón dilatado.
- Un segmento pulmonar prominente.
- Una aorta ensanchada o botón aórtico.
- Un aumento de la vascularización pulmonar.

El diagnóstico se establece mediante ecocardiografía (2-D, Doppler).

Terapia. Tratamiento de la insuficiencia cardíaca. Cierre quirúrgico de cualquier conducto que permanezca abierto después del primer año de vida (en lo posible durante la edad preescolar).

Pronóstico. Muy bueno en caso de cierre a tiempo del conducto y en ausencia de complicaciones. Una vez establecido el complejo de Eisenmenger, ya no se puede operar y las expectativas de vida son nulas.

Otras anomalías del cayado aórtico

A. subclavia aberrante. Se trata de una a. subclavia derecha **(B)** más posterior que la a. subclavia izquierda; puede presentarse en forma aislada o asociada a otras malformaciones con relativa frecuencia.

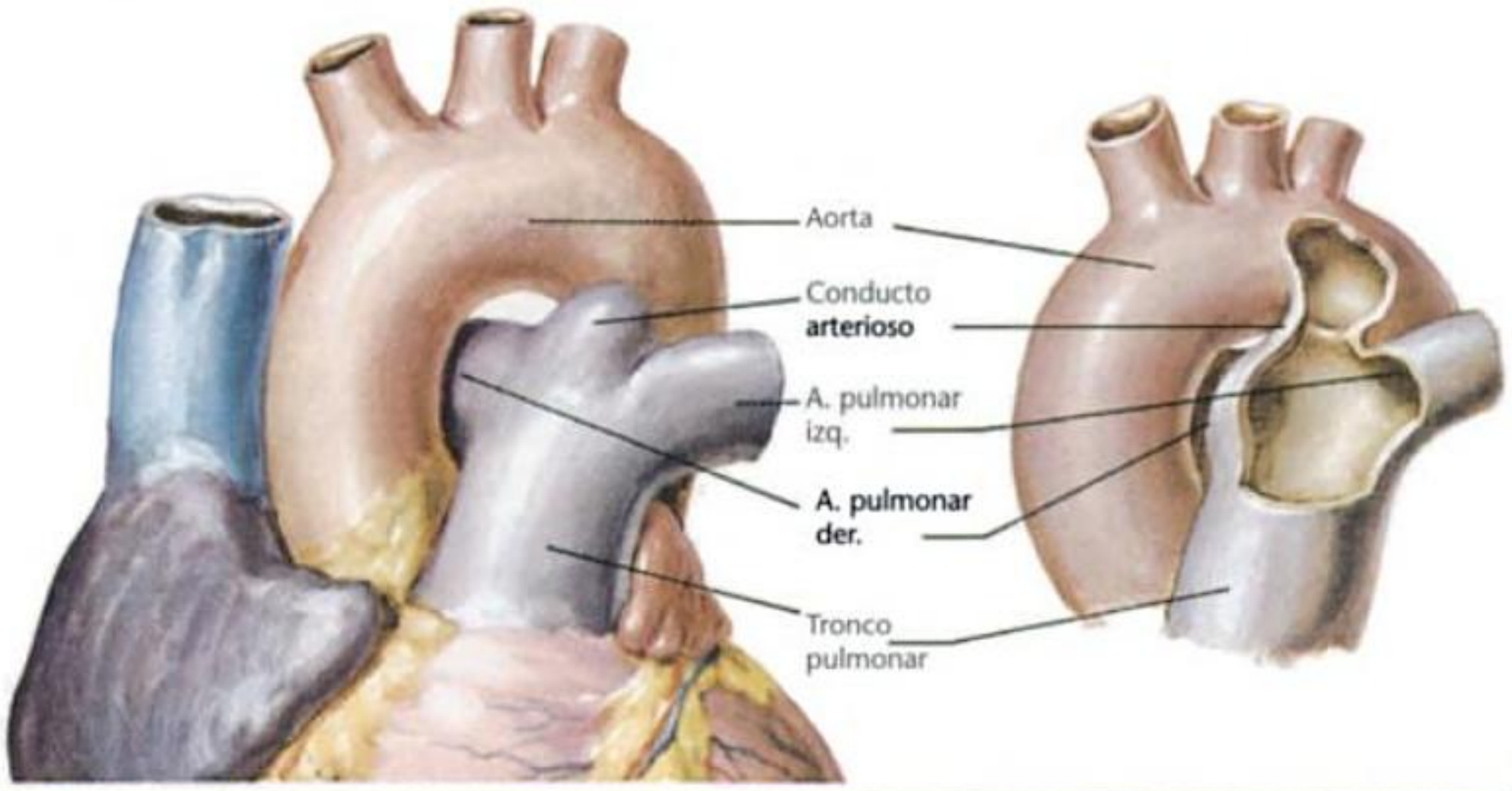
Arco aórtico doble. Se trata de la presencia de dos arcos aórticos, estando generalmente más desarrollado el derecho. Se trata de una involución de la aorta par obligada embrionaria que ha persistido. Es sintomático cuando la tráquea y el esófago se comprimen entre los arcos:

- Sibilantes respiratorios, estridor inspiratorio, tos.
- Tendencia a las infecciones broncopulmonares, neumonía aspirativa.
- Disfagia.

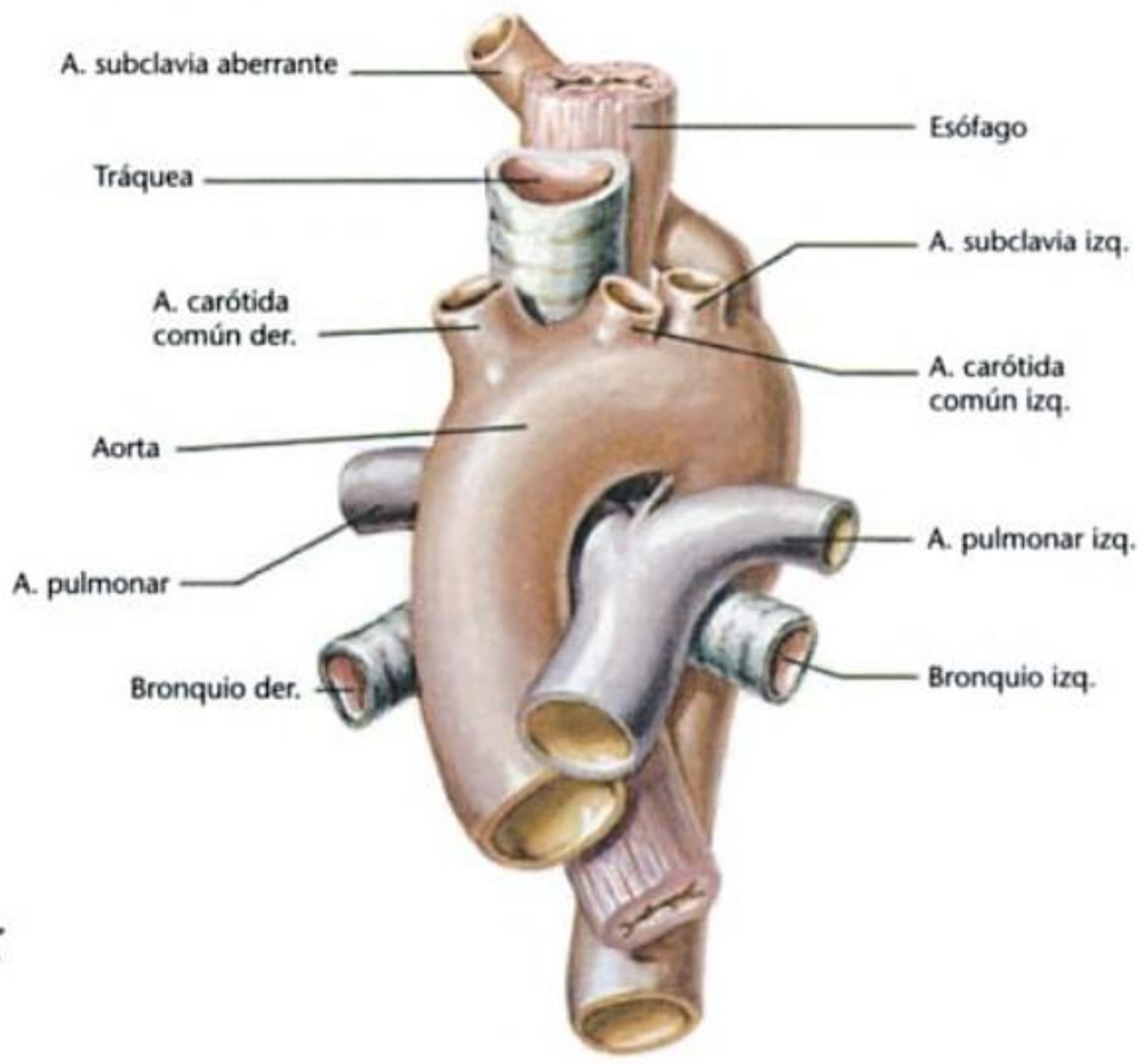
El cuadro sintomático debe someterse a tratamiento quirúrgico, en ocasiones incluso en recién nacidos en casos urgentes.

Material protegido por derechos de autor

A. Persistencia de conducto arterioso



B. Arteria subclavia derecha aberrante



F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Coartación aórtica

La estenosis congénita de la aorta se localiza casi siempre en el istmo aórtico, la zona de tránsito del cayado aórtico hacia la aorta descendente. Éste se halla inmediatamente junto al conducto arterioso. Según sea la localización de la región estenosada, se distinguen dos formas de coartación:

- Preductal (infantil).
- Posductal (adulto).

La coartación *preductal* se diagnostica casi siempre en el lactante. Generalmente se asocia a otras malformaciones cardíacas (sobre todo válvula aórtica bicúspide, aunque también a alteraciones vasculares del polígono de Willis cerebral). El conducto arterioso puede persistir; a través de él se produce la irrigación sanguínea de la mitad inferior del cuerpo.

La forma *posductal* suele presentarse aislada y se hace patente en niños más mayores y en el adulto.

Fisiopatología. El istmo aórtico está casi siempre muy estenosado o incluso atrésico, de modo que la aorta distal y la mitad inferior del cuerpo están irrigados a través de colaterales. Esta circulación colateral está muy desarrollada con la edad. Se trata, en particular, de ramas de la a. subclavia y de las aa. intercostales **(A)**. También pueden participar los vasos cervicales.

Coartación preductal

Clínica. Los signos clínicos pueden aparecer en el período posnatal, cuando el conducto arterioso ya ha conseguido cerrarse:

- Insuficiencia congestiva, con disnea, edemas periféricos y hepatomegalia.
- Pulso femoral difícilmente palpable.

Diagnóstico. Puede ser difícil de evidenciar durante los primeros días de vida, cuando el conducto arterioso no se ha cerrado aún y todavía se palpa bien el pulso femoral. En este caso, los niños no muestran signos clínicos significativos y el ECG es normal. En la radiografía sólo se detecta un pulmón congestivo y cardiomegalia. El diagnóstico se establece mediante ecocardiografía.

Terapia. Tratamiento medicamentoso de la insuficiencia cardíaca (p. ej., digital, diuréticos); mantener abierto el conducto arterioso con prostaglandinas E_1, lo cual reduce de forma significativa los síntomas de congestión y mejora la perfusión distal de la estenosis. Se debería procurar la resección precoz de la porción aórtica estenosada con anastomosis terminoterminal. Las estenosis recidivantes pueden dilatarse mediante balón; sin embargo la dilatación con balón no es adecuada en la terapia de la estenosis primaria.

Coartación posductal

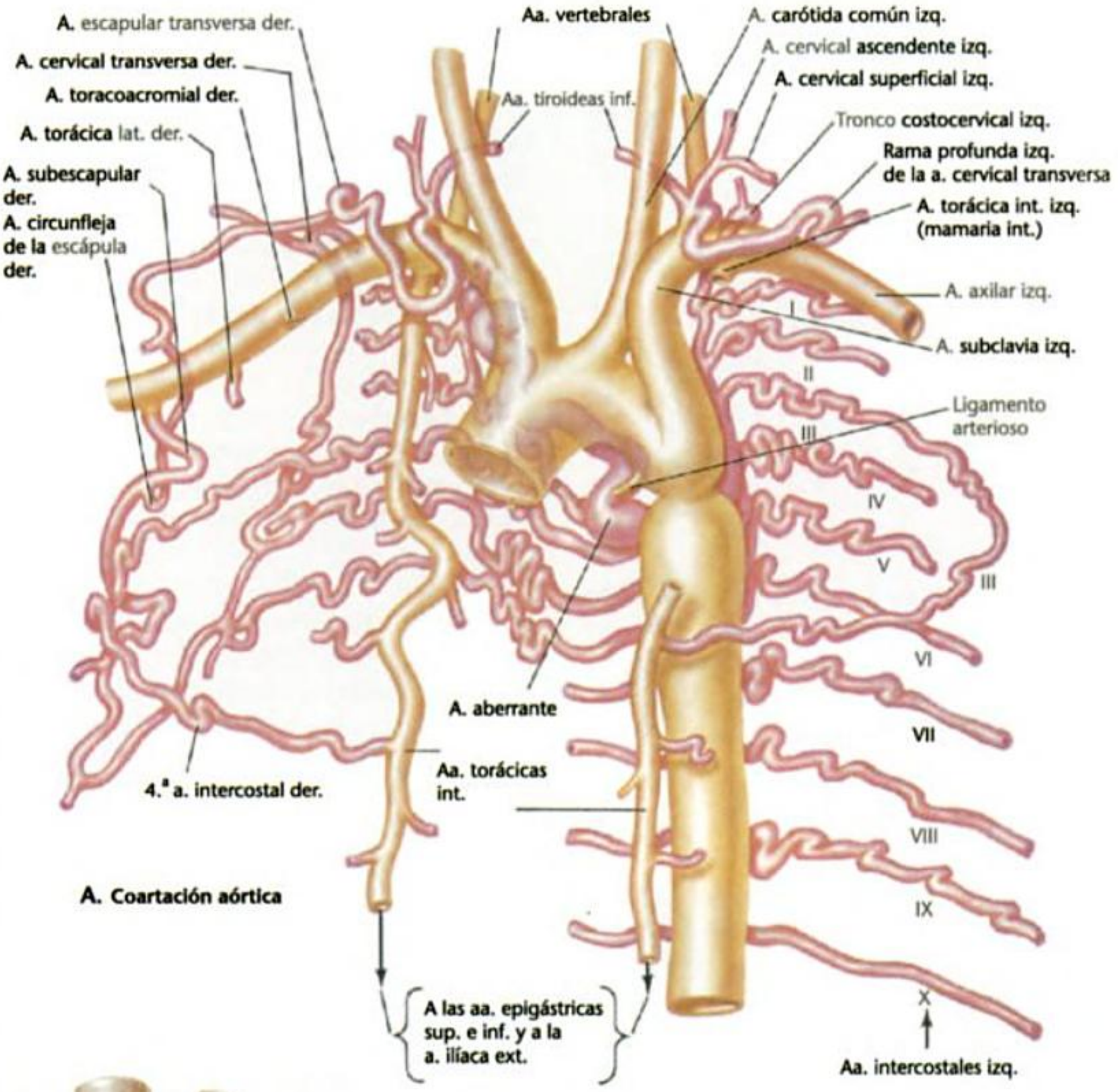
Clínica. Los niños con coartación aórtica posductal suelen hallarse asintomáticos y se desarrollan de forma totalmente normal. El diagnóstico en esta fase constituye un hallazgo casual. Los afectados se quejan en ocasiones de tener los pies fríos y de sufrir cefaleas. Otros síntomas son a menudo atribuibles a la hipertensión. Con frecuencia pueden presentarse artritis bacterianas (a excepción de la primera infancia) en adultos jóvenes, y también rotura aórtica y hemorragias intracraneales.

Diagnóstico. Un hallazgo importante es la ausencia o gran debilidad del pulso femoral, que en individuos jóvenes resulta patognomónico de coartación. Con la edad es cada vez más frecuente e importante la detección de hipertensión en la región aórtica proximal. Por consiguiente, resulta característica una gran diferencia en la calidad del pulso y de la presión arterial entre las extremidades superiores y las inferiores. En la auscultación a menudo se aprecia la ausencia de soplo sistólico, siendo palpables las pulsaciones en los espacios intercostales, así como en la región maxilar y escapular.

La existencia de arterias intercostales tortuosas y dilatadas (colaterales) causa en los pacientes de mayor edad la aparición de muescas costales **(D)**, que se pueden apreciar en la radiografía de tórax junto con un corazón sólo ligeramente dilatado. El ECG es normal o muestra hipertrofia izquierda. El diagnóstico se establece mediante ecocardiografía.

Terapia. La coartación posductal también se trata quirúrgicamente (v. anteriormente), pero también se puede dilatar primariamente con balón.

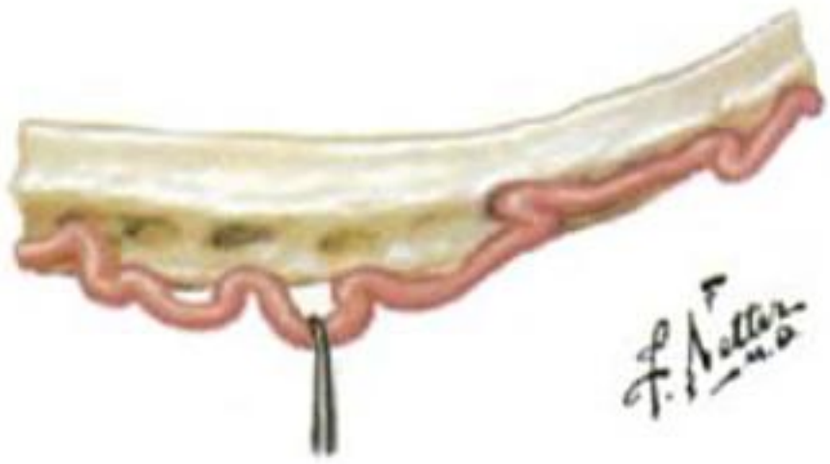
Material protegido por derechos de autor



A. Coartación aórtica

B. Coartación aórtica de tipo posductal (forma del adulto)

C. Coartación aórtica de tipo preductal (lactante de un mes)



D. A. intercostal separada de la costilla: demuestra la erosión del surco costal por el vaso tortuoso

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Un aumento brusco de las resistencias en la circulación pulmonar da lugar a un *cor pulmonale* agudo, generalmente como consecuencia de una embolia pulmonar (v. pág. 320 y ss.). El desencadenante más frecuente son los émbolos procedentes de las venas de las piernas en la circulación sistémica **(A, B)**. Causas menos frecuentes de una obstrucción de la corriente sanguínea pulmonar son **(A)**:

- Embolia grasa tras fracturas de los huesos largos de gran tamaño.
- Embolia aérea al producirse la apertura de grandes venas cercanas al corazón o de carácter yatrogénico por error en la infusión.
- Embolia de porciones tumorales, p. ej., tras la invasión tumoral de grandes vv. abdominales.

Clínica

En el *cor pulmonale* agudo destaca sobre todo la clínica correspondiente a la embolia pulmonar (v. pág. 320 y ss.). Tanto si la embolia pulmonar procede de una flebotrombosis como de una tromboflebitis, casi siempre existen signos prodrómicos previos que hacen sospechar. Sin embargo, es más frecuente que el foco de origen de los émbolos se localice en una trombosis venosa silente de las grandes venas de las piernas o de la pelvis.

La insuficiencia cardíaca derecha se desarrolla de forma fulminante o a lo largo de algunos días según la magnitud del embolismo pulmonar. En caso de desarrollo rápido, puede producirse la muerte cardíaca del paciente al cabo de pocas horas.

El signo más llamativo de sobrecarga cardíaca derecha es la congestión venosa del cuello, eventualmente asociada a edema del cuello y dolor en la región superior del abdomen (hígado de estasis).

Debido al llenado insuficiente del corazón izquierdo se produce secundariamente una hipotensión en el brazo arterial de la circulación sistémica o incluso un shock.

Diagnóstico

Junto a los signos diagnósticos de embolia pulmonar (v. pág. 320 y ss.), aparecen los siguientes rasgos cardíacos:

Auscultación. Segundo tono cardíaco fuerte, eventualmente desdoblado.

Radiología. Junto a las alteraciones pulmonares, el corazón derecho está dilatado y las aa. pulmonares protruyen.

Electrocardiograma. Se aprecia una P pulmonar, un patrón S_I-Q_{III}, una onda S prominente y un descenso del segmento ST en la derivación I y eventualmente también en II, así como una onda Q profunda y una onda T negativa terminal en la derivación III. La relación R/S está desviada a la izquierda. En ocasiones puede observarse un bloqueo de la rama derecha.

Ecocardiografía. El ventrículo derecho está dilatado e hipercinético, y el septo desviado a la izquierda. Incluso aunque la fuente embolígena se encuentre en el corazón derecho, es muy raro que se reconozca un émbolo.

Angiografía. Mediante una angiografía pulmonar puede detectarse la magnitud y localización de la embolia pulmonar; el resultado es más fiable si se utiliza la angiografía de sustracción digital (ASD).

Terapia

La terapia de un *cor pulmonale* agudo consiste en eliminar lo más rápidamente posible el obstáculo del flujo pulmonar, y con ello la descarga del corazón derecho; a continuación debe iniciarse rápidamente un tratamiento trombolítico. Junto a la lisis sistémica se ha valorado la lisis local, eventualmente con fragmentación del émbolo.

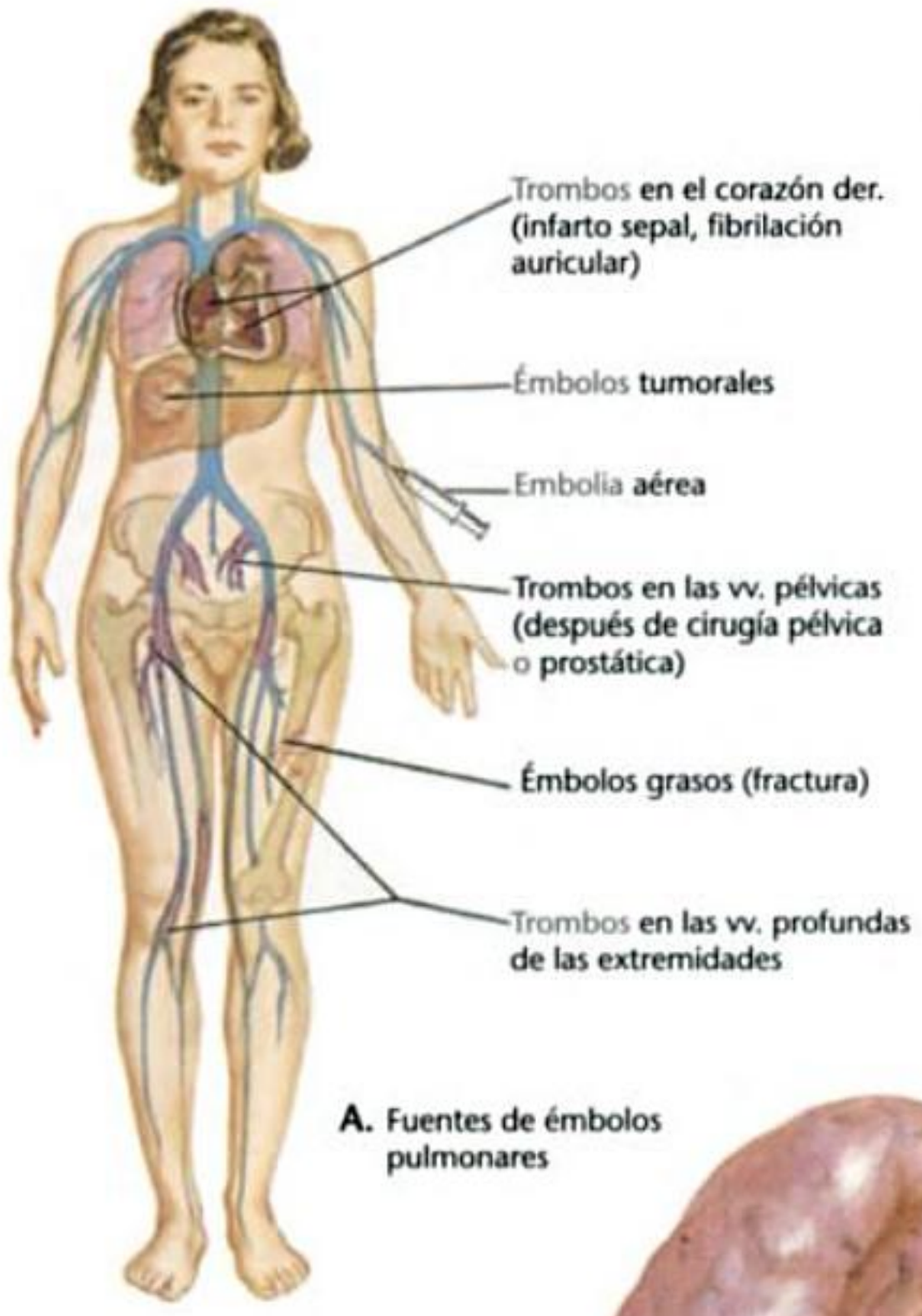
En situación hemodinámica inestable o shock, el procedimiento primario será quirúrgico (embolectomía).

Sólo en los casos muy leves puede recomendarse una terapia puramente sintomática con diuréticos y, eventualmente, medicación inotrópica positiva y heparinización.

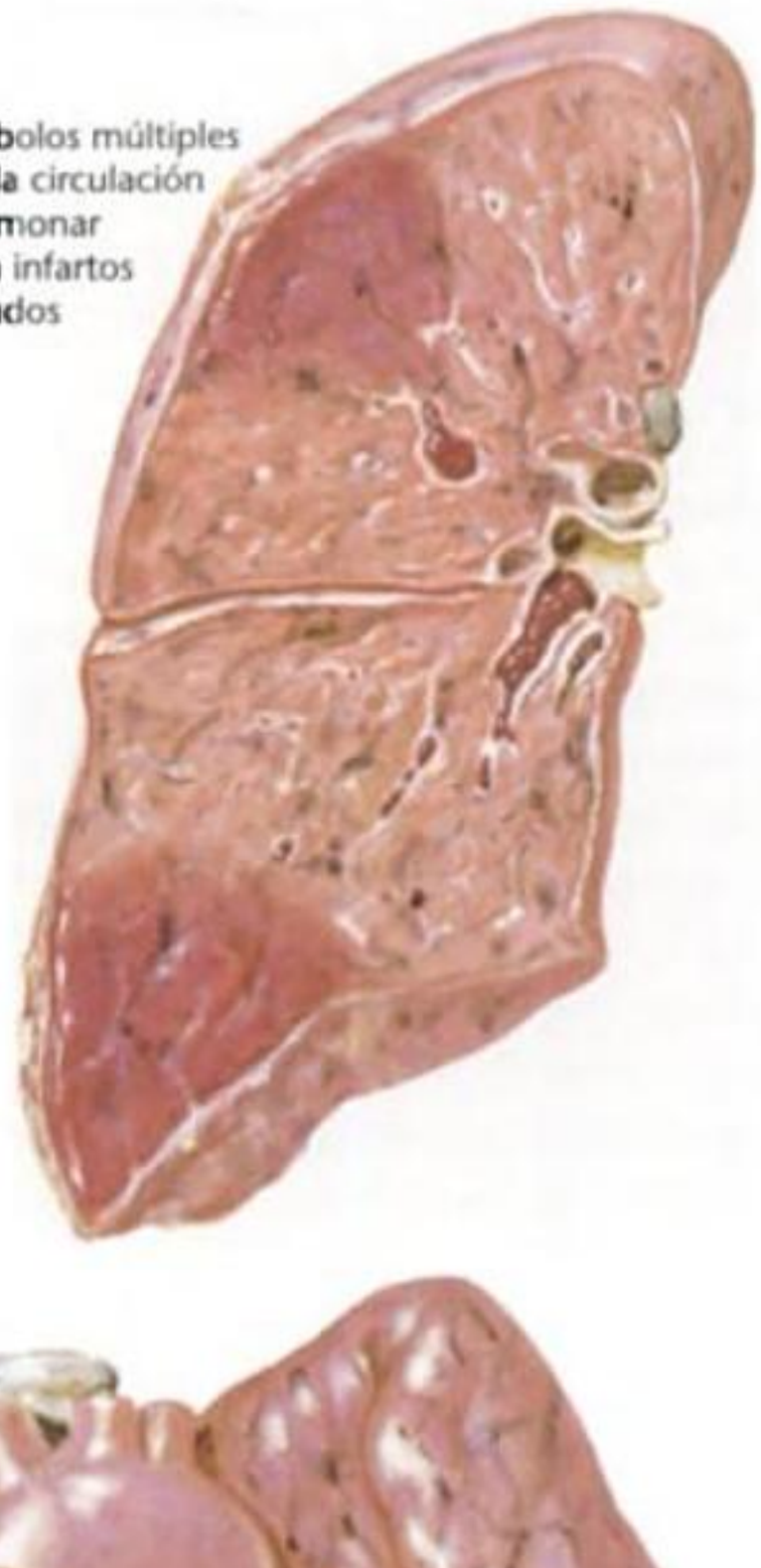
Para evitar las recidivas debe buscarse siempre la fuente embolígena y, en lo posible, eliminarla. Casi siempre es aconsejable realizar una anticoagulación prolongada.

En las embolias recidivantes, en las que está contraindicada la trombólisis o la intervención quirúrgica, deberá implantarse un «paraguas» de v. cava para la profilaxis de las recidivas.

Material protegido por derechos de autor

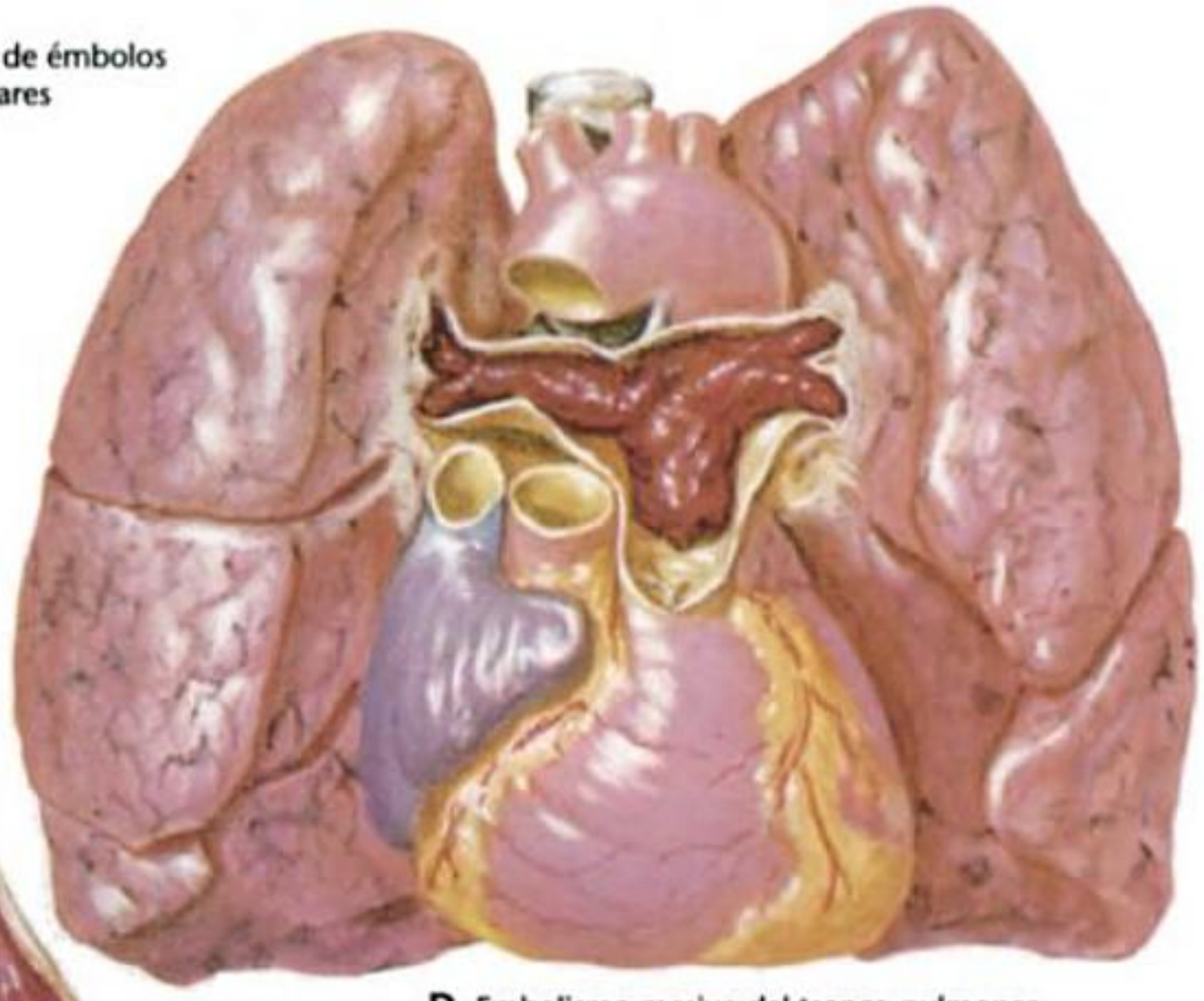


A. Fuentes de émbolos pulmonares



B. Émbolos múltiples en la circulación pulmonar con infartos agudos

C. Trombo en las vv. ilíacas común, externa e interna, bien fijado a la pared del vaso; es una fuente común de embolismo pulmonar



D. Embolismo masivo del tronco pulmonar y de las aa. pulmonares grandes sin infarto; corazón der. dilatado

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Etiología

El *cor pulmonale* crónico muestra una combinación de dilatación e hipertonía del ventrículo derecho, debido a una elevación crónica de las resistencias en la circulación pulmonar. Los cambios en la dilatación del corazón derecho en las valvulopatías mitrales o en las cardiopatías congénitas no se incluyen en el concepto del *cor pulmonale*. Entre las posibles causas responsables de hipertensión pulmonar que pueden dar lugar a *cor pulmonale* figuran:

- Neumopatías obstructivas crónicas (v. pág. 220), como el asma bronquial o el enfisema **(A)**.
- Fibrosis pulmonares, p. ej. en las neumoconiosis y sarcoidosis. Bronquiectasias o defectos pulmonares crónicos.
- Limitación de la movilidad torácica, como en la cifoescoliosis grave, en la miastenia o en la toracoplastia.
- Enfermedades primarias del sistema vascular pulmonar o alteraciones de la perfusión pulmonar, como embolias pulmonares recidivantes de pequeño tamaño, esclerodermia, anemia de células falciformes o parasitosis (esquistosomas).

Clínica

En la sintomatología destaca la correspondiente a la enfermedad de base. En caso de neumopatía obstructiva crónica, la causa más frecuente de *cor pulmonale* crónico, los signos clínicos principales son la disnea y la tos.

En la insuficiencia cardíaca derecha incipiente aparece congestión venosa del cuello, una ligera cianosis y, tras un período de tiempo más prolongado, dedos en palillo de tambor. A medida que la descompensación progresa, se detectan hepatomegalia, ascitis y edemas maleolares.

Además, los pacientes se quejan de agotamiento rápido, astenia y falta de apetito.

Diagnóstico

Auscultación. Se aprecia un segundo tono fuerte, y eventualmente también un tercer o cuarto tono. En el enfisema (tórax «en tonel») los tonos cardíacos están muy apagados. Junto al ritmo de galope auricular y ventricular se pueden auscultar los soplos de insuficiencia tricuspídea y pulmonar que, a diferencia del fenómeno similar que tiene lugar en la insuficiencia izquierda, no guardan relación con la respiración.

Radiología. En función de la enfermedad de base, es posible que no se altere la estructura pulmonar. Las aa. pulmonares están dilatadas en el centro, y la silueta cardíaca puede mostrar crecimiento derecho **(C)**, aunque ello puede resultar difícil de reconocer, sobre todo por el descenso del diafragma o por el tórax enfisematoso.

Electrocardiograma (D). Eje derecho (eje a + 110°). Ondas P picudas y altas en las derivaciones precordiales derechas, y onda S profunda en las precordiales izquierdas (relación R:S > 1 sobre el ventrículo derecho). A menudo existe bloqueo incompleto de la rama derecha, aunque también puede ser avanzado (v. pág. 44).

Ecocardiografía. Esta exploración tiene grandes limitaciones en los pacientes con enfisema marcado. Sin embargo, casi siempre se detecta con claridad hipertrofia, y eventualmente también dilatación del ventrículo derecho. En ocasiones se aprecian movimientos paradójicos del septo.

Cateterismo derecho. Se detecta con regularidad un aumento de la presión sistólica en el ventrículo derecho y en las aa. pulmonares. Además, la presión telediastólica del ventrículo derecho está siempre aumentada, aunque la presión capilar pulmonar es normal.

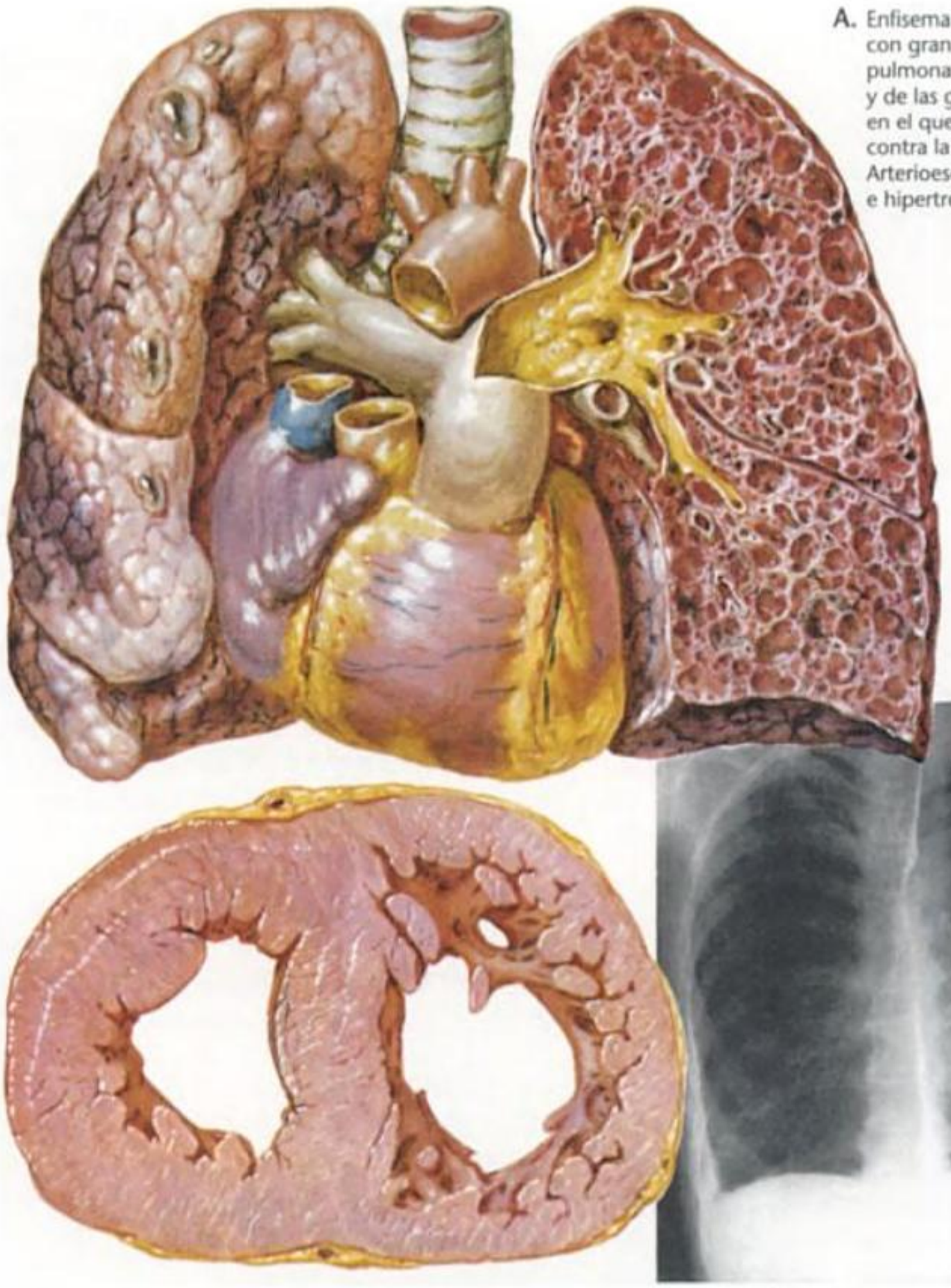
Laboratorio. Aparecen poliglobulia y baja presión parcial de oxígeno, que son expresión de la alteración funcional pulmonar crónica. En caso de insuficiencia pulmonar global, aumentará la presión parcial de dióxido de carbono.

Terapia

El principal objetivo de la terapia es la mejora de la ventilación alveolar y, por consiguiente, de la perfusión pulmonar (reflejo de Euler-Liljestrand). Para este fin se utilizan glucocorticoides, broncodilatadores y oxígeno inhalado.

Para disminuir las resistencias vasculares pulmonares se introducen nitratos y antagonistas del calcio. Los diuréticos sólo se administran en caso de edemas importantes.

Material protegido por derechos de autor

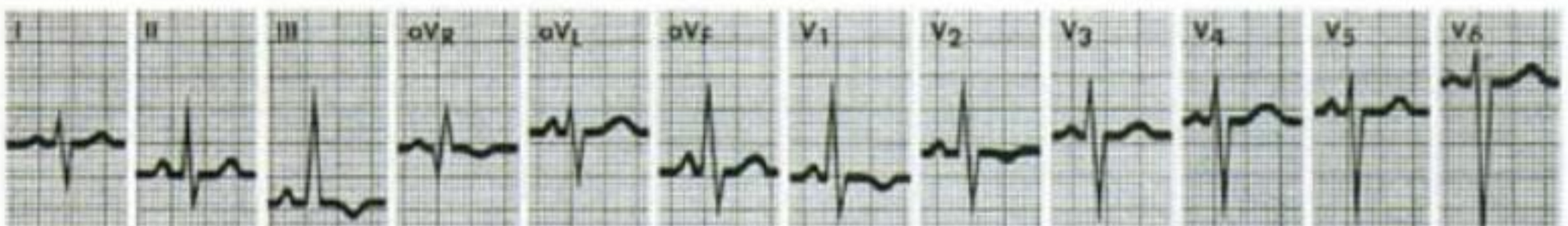


A. Enfisema pulmonar difuso con gran dilatación del tronco pulmonar principal y de las grandes aa. pulmonares en el que la aorta se comprime contra la tráquea. Arterioesclerosis pulmonar e hipertrofia del ventrículo der.

F. Netter M.D.

B. Hipertrofia y dilatación del ventrículo der.

C. Imagen radiográfica: enfisema crónico obstructivo con *cor pulmonale*



D. Ondas R en las derivaciones V_1 y V_2, así como ondas S en I, V_4, V_5 y V_6 que traducen una hipertrofia del ventrículo der. Ondas P prominentes en II, III, aVF, V_1 y V_2, que indican crecimiento de la aurícula der.

Material protegido por derechos de autor

Los tumores primarios que se originan en el corazón son infrecuentes. Puede tratarse de fibromas, lipomas, angiomas y sarcomas: sin embargo, en más del 50 % de los casos observados se trata de mixomas.

Mixomas

Se originan en el endocardio de la aurícula izquierda (menos a menudo de la derecha) y se presentan casi siempre entre la tercera y sexta década de la vida, siendo más frecuentes en mujeres. Generalmente tienen su origen en las proximidades de la fosa oval y son pediculados. Los mixomas no suelen ser mayores que un haba, aunque también pueden aumentar de tamaño y adquirir forma lisa, esférica o vellosa, que ocupa totalmente la aurícula pero que respeta el resto del endocardio y el miocardio **(A)**.

Patología. En la superficie de corte, los mixomas tienen un aspecto gelatinoso y muestran a menudo porciones moteadas hemorrágicas. A nivel microscópico, los mixomas auriculares presentan células estrelladas de gran tamaño, que están incrustadas en una sustancia base similar y mixomatosa (gelatina de Wharton). Existen además porciones de tejido colágeno y elástico, o numerosos vasos sanguíneos de pequeño tamaño. De ahí que los mixomas se clasifiquen en:

- Mixofibromas.
- Elastomixomas.
- Fibroangiomixomas.

A partir de los delgados vasos tumorales se producen con facilidad hemorragias, que pueden ponerse de relieve gracias a los depósitos férricos. Secundariamente se producen trombosis de la pared, que pueden estar organizadas y fusionadas con el endocardio circundante. Si existen estas formaciones trombosadas y organizadas, es muy difícil determinar el tumor primario.

Clínica. En su localización típica en la aurícula izquierda, pueden producirse crisis de pérdida de conciencia cuando el paciente se levanta bruscamente. Estos síncopes están causados por una obliteración creciente de la válvula mitral. Además, se producen alteraciones vasculares periféricas que pueden cursar con trastornos tróficos en las uñas y la piel. Si el tumor sigue creciendo, puede tener el mismo efecto que una estenosis mitral y se produce congestión pulmonar pasiva. Los tumores de la aurícula derecha provocan con su crecimiento sostenido una congestión del corazón derecho, con dificultad del retorno venoso e hipertrofia de los órganos abdominales.

Diagnóstico. El mixoma se puede localizar bien mediante ecocardiografía. Principalmente mediante la imagen bidimensional, puede valorarse el movimiento tumoral en relación con el de la válvula mitral. Sólo es preciso realizarla para indicar la intervención quirúrgica, o cuando deben evaluarse o excluirse otras enfermedades cardíacas como la esclerosis coronaria.

Terapia. Está indicada la extirpación quirúrgica a corazón abierto en presencia de los signos clínicos correspondientes, siempre que el paciente sea operable.

Rabdomioma

Los rabdomiomas se presentan en forma de pequeños nódulos solitarios en el corazón de los lactantes y niños pequeños. Se observan a menudo en relación con una esclerosis o asociados a otras malformaciones cardíacas, de los vasos sanguíneos o de los riñones.

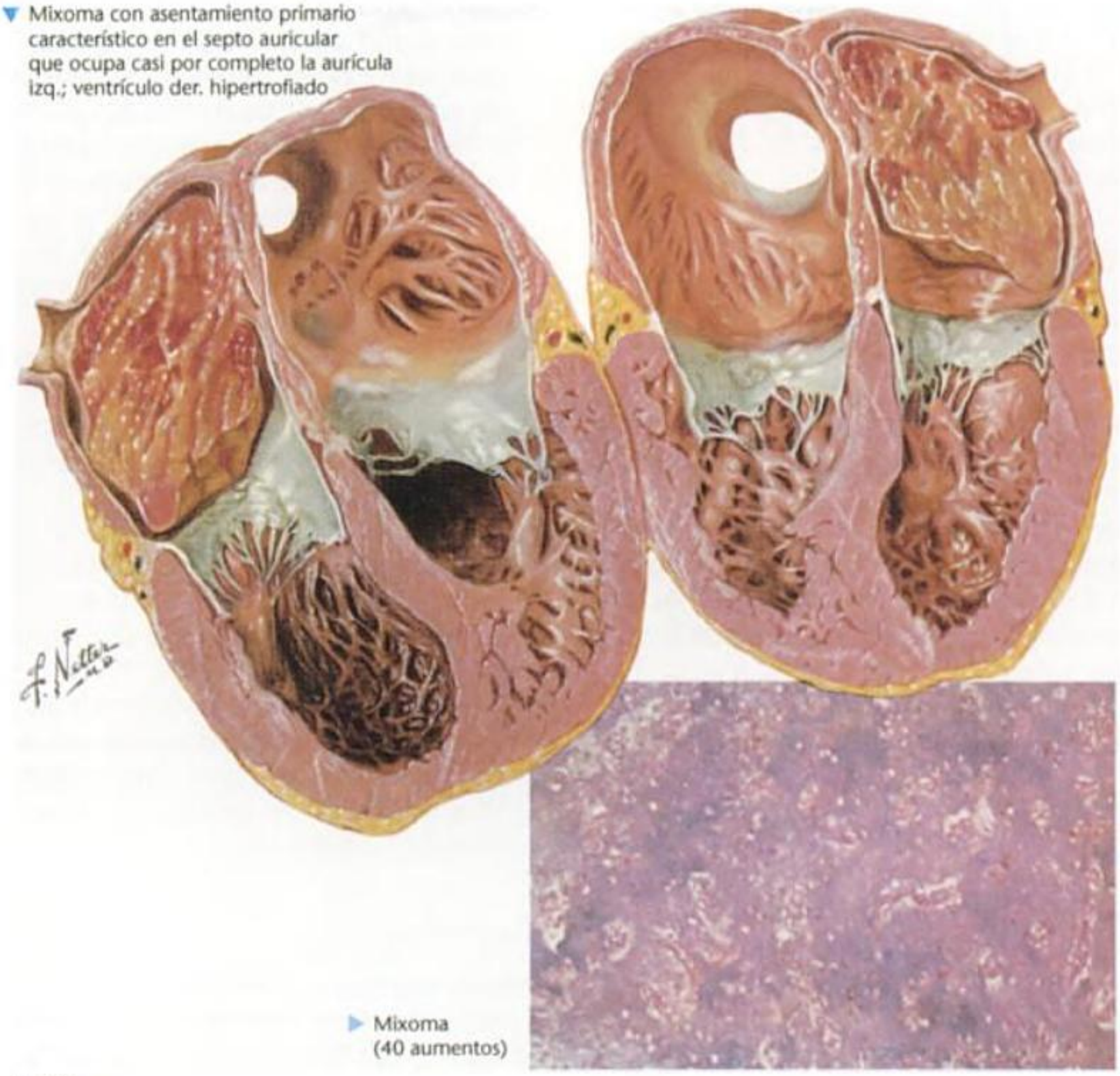
Patología. Los rabdomiomas consisten en una degeneración glucogénica de las fibras miocárdicas. Estos pequeños nódulos sólo pueden detectarse microscópicamente, aunque a veces alcanzan el tamaño de una castaña. Los rabdomiomas se hallan circunscritos y son fáciles de separar del miocardio intacto. En ocasiones están rodeados por una cápsula. Sus células se distribuyen de forma irregular y presentan núcleos de aproximadamente el mismo tamaño. En el citoplasma se detecta gran cantidad de glucógeno **(B)**.

Rabdomiosarcomas

Se trata de una variante maligna de los rabdomiomas, crecen de forma invasiva y pueden también metastatizar. Su tamaño celular varía notablemente: junto a las llamadas células «en araña» *(spider cells)* con un citoplasma filiforme y reducido, se encuentran núcleos gigantes con grandes nucléolos. Estos espacios celulares libres se llenan también en este caso de glucógeno **(B)**.

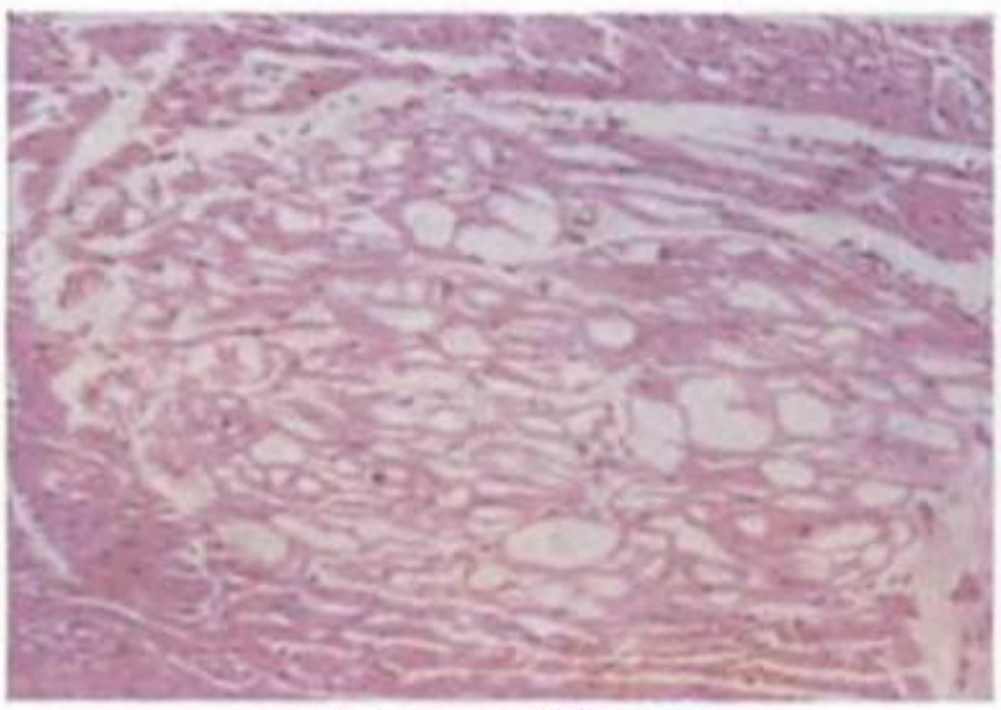
Material protegido por derechos de autor

▼ Mixoma con asentamiento primario característico en el septo auricular que ocupa casi por completo la aurícula izq.; ventrículo der. hipertrofiado

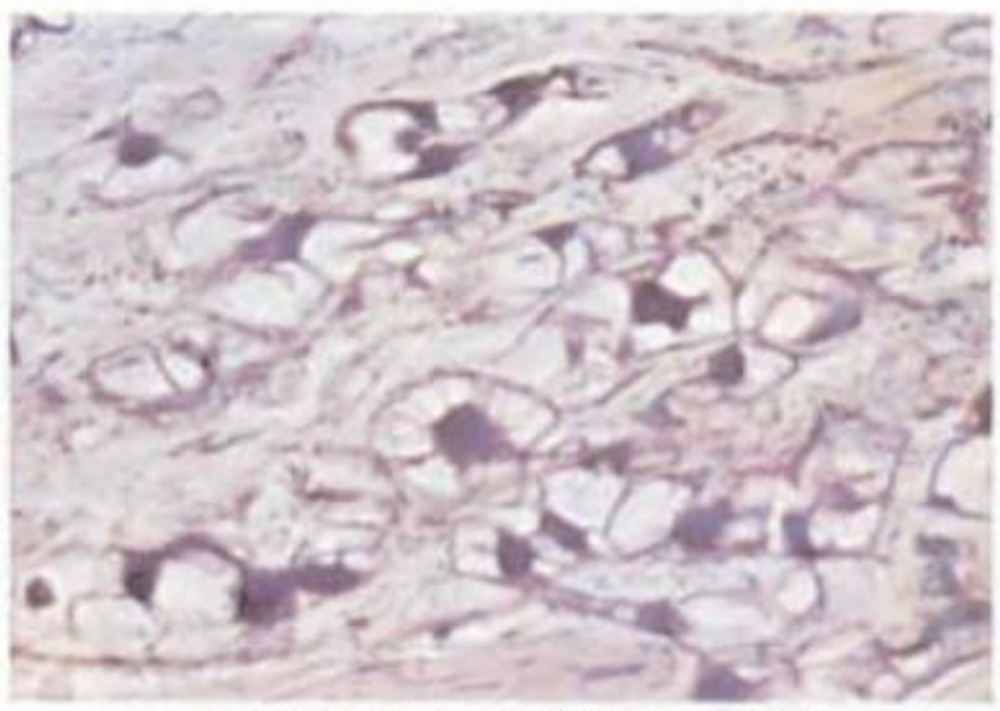


▶ Mixoma (40 aumentos)

A. Mixoma



▲ Rabdomioma (40 aumentos)



▲ Rabdomiosarcoma (40 aumentos)

B. Rabdomioma y rabdomiosarcoma

Material protegido por derechos de autor

Los tumores cardíacos secundarios se detectan en alrededor del 5-10 % de las necropsias de pacientes fallecidos por neoplasias malignas. Son aprox. 100 % más frecuentes que los tumores cardíacos primarios. Casi el 50 % de los tumores cardíacos secundarios se hallan en el miocardio, alrededor del 25 % en el pericardio y epicardio, y el 14 % en el endocardio. El septo constituye un 10 % de los asentamientos tumorales, y el m. papilar el 3 %.

Etiología

Las metástasis cardíacas proceden en su mayoría de carcinomas broncogénicos (v. pág. 302 y ss.). En este caso, las metástasis de neoplasias pulmonares se producen por vía hematógena o linfática. Tampoco es infrecuente la extensión continuada de tejido pulmonar maligno **(B)**.

Junto a las metástasis de neoplasias pulmonares, se producen también metástasis de carcinomas de mama, así como de carcinomas de tiroides; las procedentes del resto de los carcinomas son más infrecuentes.

En el 44 % de los casos los melanomas malignos metastatizan en el corazón o en el pericardio **(A)**.

Localización y tamaño

En la mayoría de los casos, las metástasis son de tamaño microscópico, aunque pueden alcanzar tal grado de extensión que afectan a la totalidad de la pared de un ventrículo cardíaco o a todo el septo. Por regla general, las metástasis constituyen un hallazgo de carácter retrospectivo, que se pone de manifiesto en la necropsia.

La mayoría de las metástasis se encuentran en el pericardio y miocardio; el endocardio sólo se ve raramente afectado. Desde los focos de diseminación de los melanomas malignos, es posible la extensión de metástasis melanómicas pigmentadas hacia el miocardio, epicardio y pericardio.

Clínica

Las metástasis únicas a menudo son de tamaño microscópico; por ello, en caso de participación extensa del miocardio, es posible la ausencia total de sintomatología clínica. El análisis retrospectivo de los hallazgos clínicos y de la autopsia demuestra que sólo en el 10 % de los casos existe correlación entre los signos clínicos y las alteraciones anatómicas.

- Es extremadamente infrecuente hallar una descompensación del corazón derecho o izquierdo como consecuencia de las metástasis. Tiene lugar como consecuencia de un crecimiento sostenido de las metástasis con alteraciones de la pared cardíaca, oclusión de la luz o taponamiento pericárdico. Clínicamente, a continuación aparecen signos de insuficiencia cardíaca derecha (v. pág. 50) o izquierda (v. pág. 52), que puede experimentar después una descompensación.
- Si las metástasis infiltran el sistema de conducción, pueden detectarse alteraciones de la conducción AV (v. pág. 44 y s.). Dichos trastornos pueden ser causados incluso por metástasis de tamaño relativamente reducido.
- En el caso de participación del pericardio, lo cual no es infrecuente, puede producirse una congestión de retorno, bien a consecuencia de un derrame pericárdico hemorrágico o de una constricción del corazón.
- Si las metástasis crecen hacia el interior del endocardio, del ventrículo o de la aurícula, pueden formarse trombos endocavitarios. En el material embólico de este tipo de trombos pueden encontrarse células tumorales.

Diagnóstico

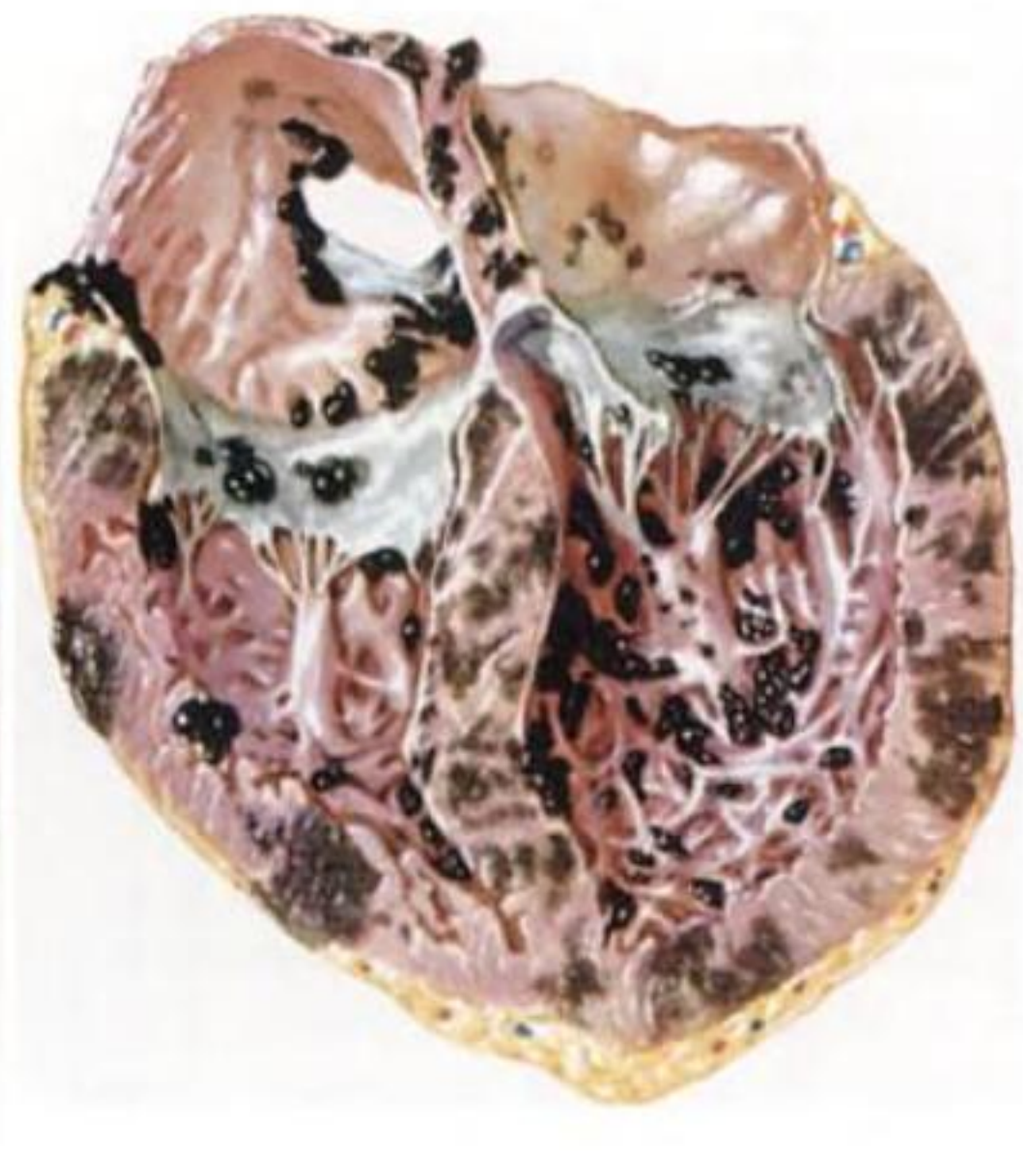
En determinadas circunstancias, es posible detectar el crecimiento intramural de metástasis mediante ecocardiografía. Está indicado realizar una punción diagnóstica del pericardio que ponga de manifiesto la presencia de células malignas cuando se plantea el diagnóstico diferencial con una pericarditis bacteriana.

Terapia

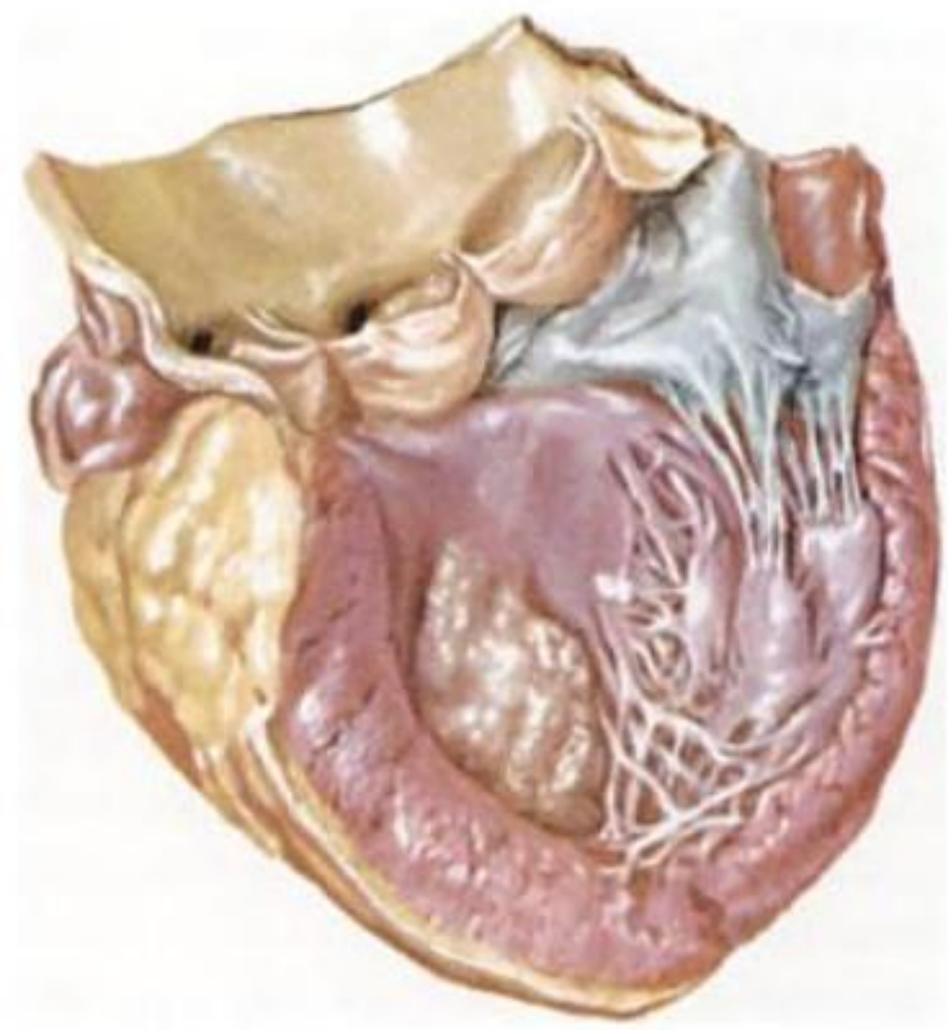
Sólo está indicada la radioterapia cuando el tumor primario es radiosensible y las metástasis tienen consecuencias clínicas.

En caso de participación del pericardio, con desarrollo de taponamiento pericárdico clínicamente manifiesto, y dependiendo del estado general del paciente, puede procederse a la colocación de un drenaje pericárdico a través del cual administrar un tratamiento quimioterápico.

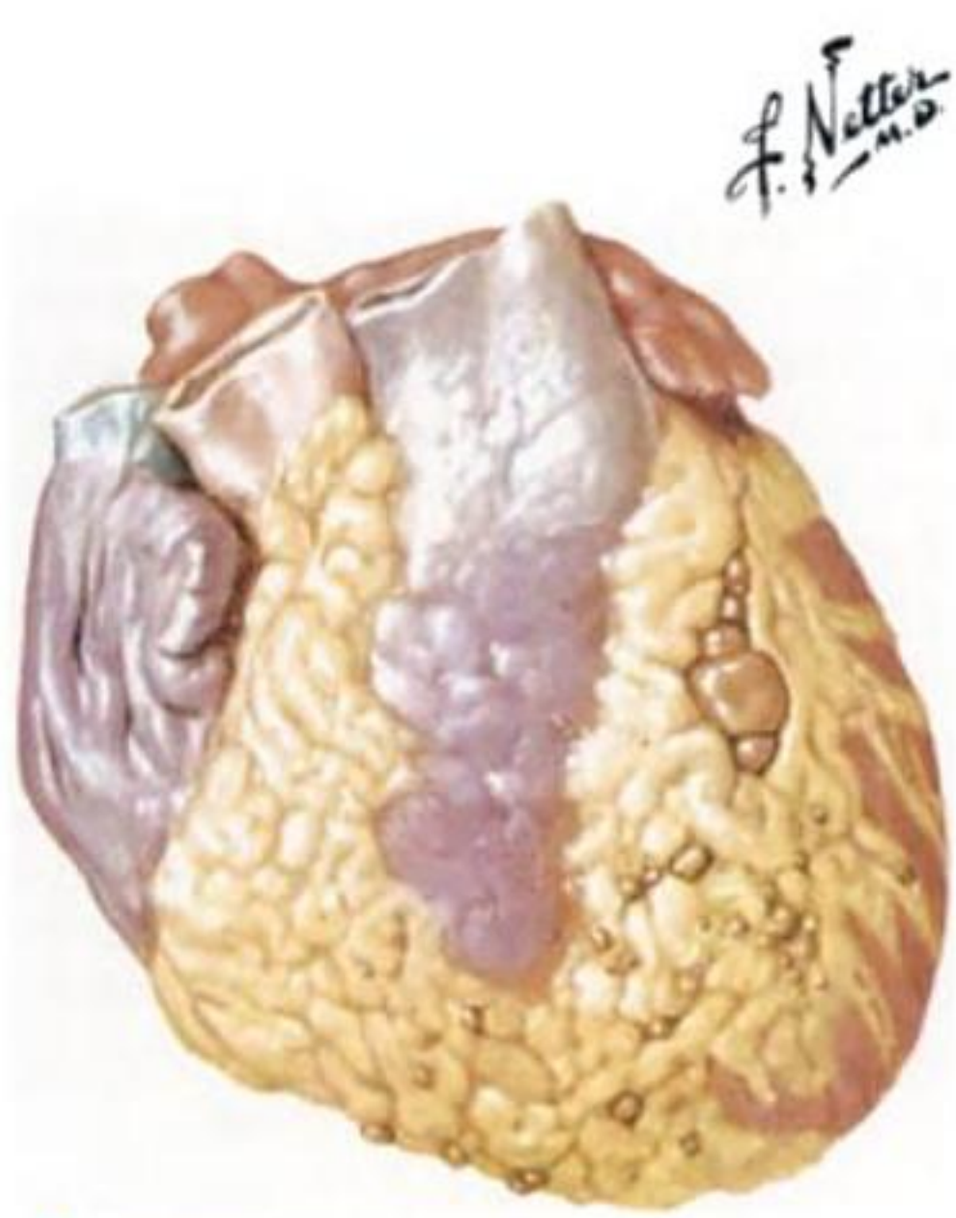
Material protegido por derechos de autor



A. Metástasis de un melanoma maligno



▲ Metástasis de la pared cardíaca



▲ Diseminación por vía linfática

B. Metástasis de un carcinoma bronquial

Material protegido por derechos de autor

El lupus eritematoso diseminado es una enfermedad que afecta principalmente al sistema vascular. Como consecuencia, tanto el cuadro patológico como el clínico están determinados por lesiones vasculares. Los vasos afectados con más frecuencia son los glomerulares renales dentro del cuadro de la nefritis lúpica (v. pág. 408). Asimismo, en numerosos pacientes se observan también procesos inflamatorios necrotizantes en los vasos de mediano y pequeño tamaño. A menudo existe una participación múltiple de los órganos viscerales **(A)**, en particular del corazón. En este caso se ven especialmente afectados:

- Las válvulas.
- El endocardio.
- Los vasos sanguíneos.
- Los tejidos miocárdico y pericárdico.

Endocarditis. La endocarditis abacteriana de Lipman-Sacks estaba antiguamente muy extendida. Hoy en día, sin embargo, con la introducción de la terapia esteroidea ha disminuido rápidamente. En este cuadro, las válvulas más afectadas son la mitral y la tricúspide, en las cuales se observan eflorescencias solitarias o en forma de mora de un tamaño de 1 a 4 nm. Aparecen sobre todo en el borde del cierre valvular y en ambos lados del resto de tejido valvular. Las vegetaciones de origen endocardítico se encuentran también en las cuerdas tendinosas, en los mm. papilares y en el endocardio parietal, casi siempre en la base del ventrículo **(B)**.

A nivel microscópico, las eflorescencias constan en su superficie de trombos planos y fibrinosos parcialmente hialinizados. En las capas más profundas se aprecia una degeneración y necrosis colágena eosinófila con infiltración de neutrófilos y mononucleares **(C)**. Ocasionalmente, la válvula muestra engrosamiento fibrótico, lo que indica un brote endocardítico previo.

En el diagnóstico diferencial, la afectación valvular del lupus eritematoso diseminado debe distinguirse de las alteraciones valvulares reumáticas. Las vegetaciones reumáticas aparecen en la cara valvular orientada a la aurícula, y presentan escasa tendencia a la necrosis. En el lupus eritematoso los característicos pequeños nódulos de Aschoff están ausentes (v. pág. 56).

Participación vascular. En relación con la miocarditis eritematosa, tiene lugar una necrosis fibrinoide de las arterias de pequeño y mediano tamaño. Los vasos pequeños presentan necrosis parietal; sus luces tienen forma de tapón, encerradas en endotelio proliferativo y en fibrina granular.

Durante el estadio inflamatorio *agudo* predominan los infiltrados neutrófilos. Desde un punto de vista inmunohistoquímico, se puede determinar la presencia de γ-globulinas y complemento (C3) en las lesiones vasculares **(D)**.

Los infiltrados celulares mononucleares son característicos de lesiones anteriores. En el estadio *final* la participación vascular se manifiesta con proliferación endotelial, engrosamiento y oclusión parcial del vaso afectado.

Miocarditis. A nivel miocárdico, predominan los focos de tipo inflamatorio con edema intersticial y degeneración eosinófila del colágeno **(E)**. El infiltrado consta de linfocitos, células plasmáticas e histiocitos de gran tamaño. Las alteraciones de carácter degenerativo de las fibras musculares están en su mayoría ausentes, y sólo ocasionalmente se desarrollan áreas fibróticas.

Pericarditis. La pericarditis fibrinosa es frecuente. A pesar de los engrosamientos fibrosos, no suele desarrollarse pericarditis constrictiva. A veces se producen derrames pericárdicos serohemáticos.

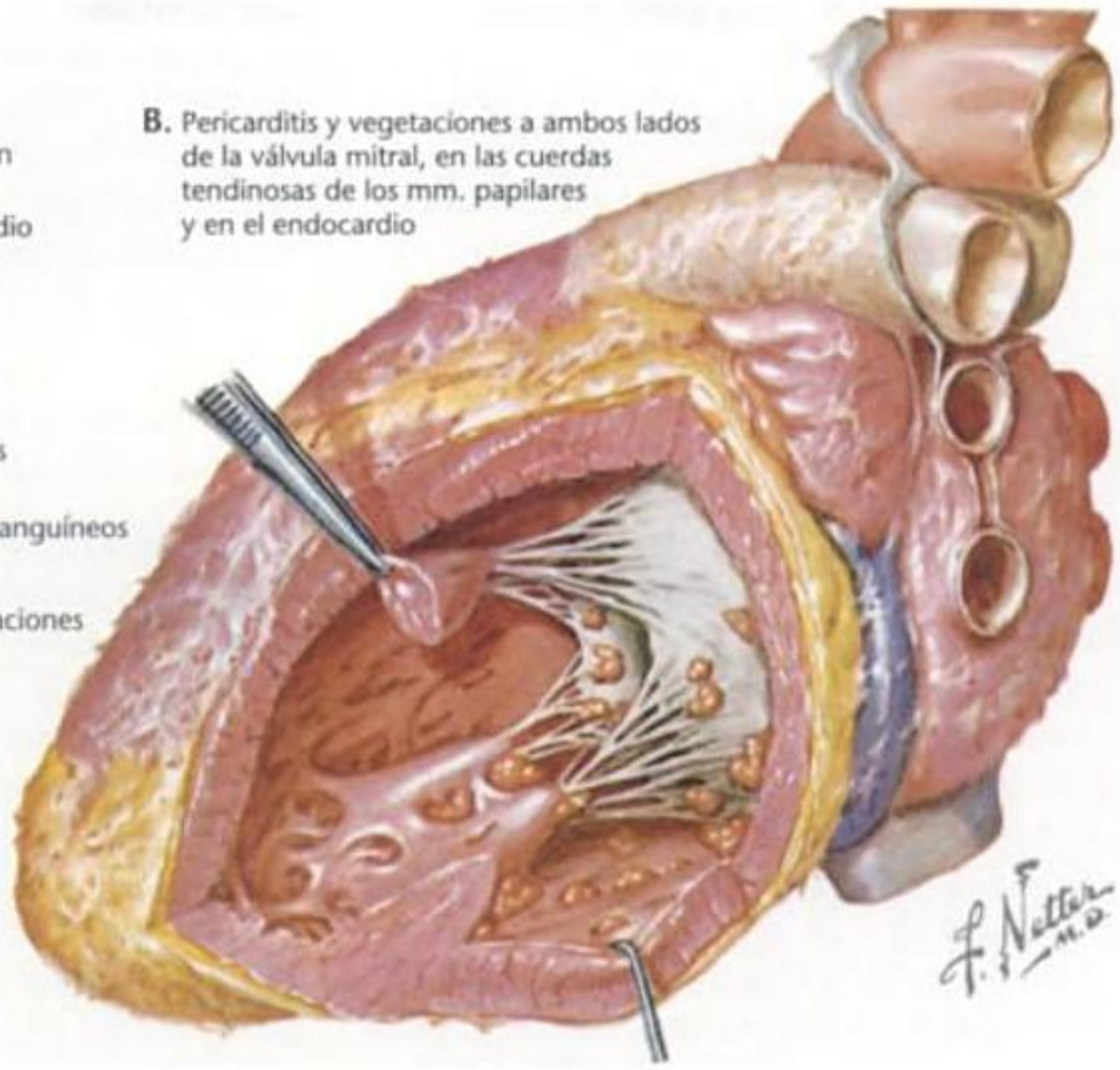
Clínica y exploración

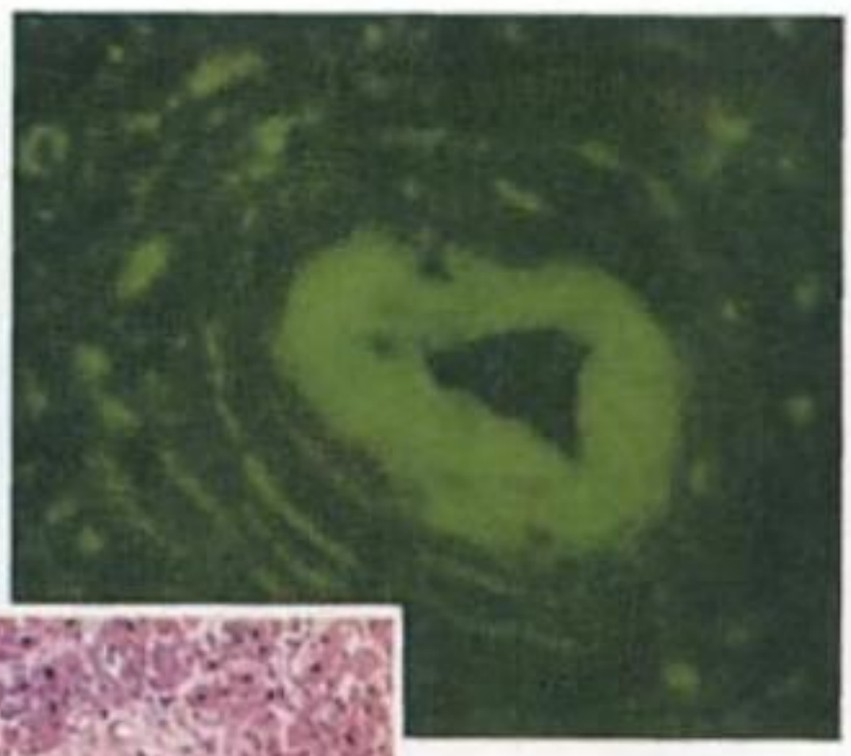
Generalmente es difícil distinguir entre los signos patológicos *primarios* de la afectación cardíaca y las molestias *secundarias* como consecuencia de la fiebre, la hipertensión, la anemia y las afecciones renales y pulmonares. Una de las manifestaciones más frecuentes e iniciales del lupus eritematoso diseminado es la pericarditis. También puede presentarse una endocarditis. Esta última se manifiesta a través de un soplo sistólico y diastólico inespecífico. Las vegetaciones no muestran ninguna tendencia embolígena.

Material protegido por derechos de autor

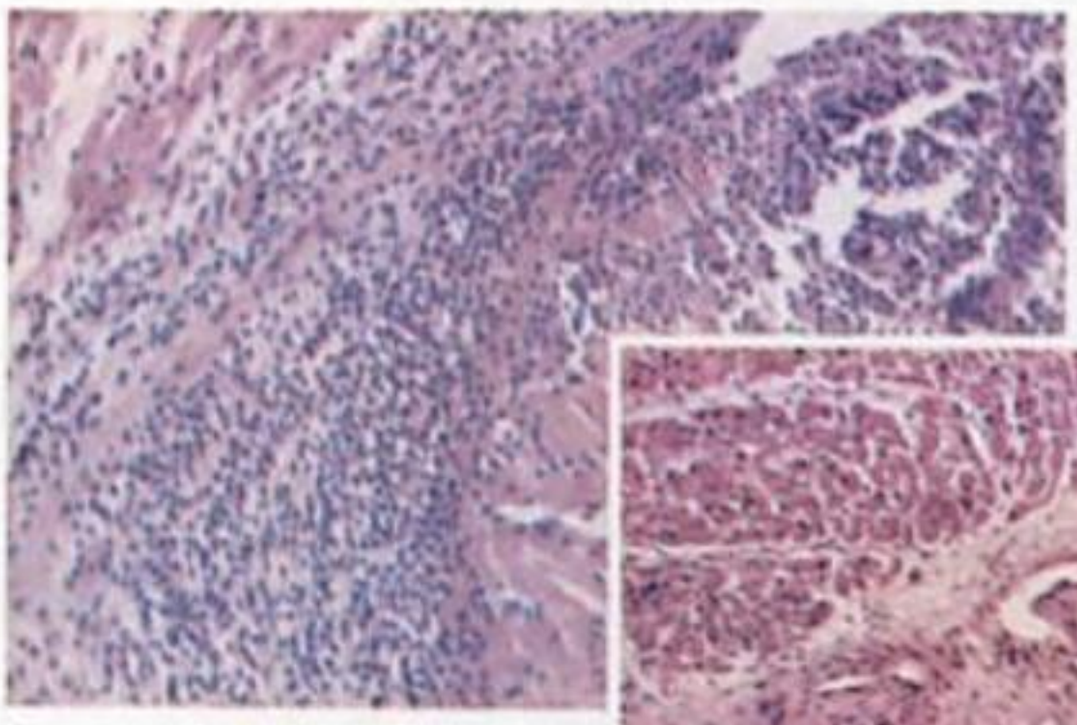
A. Órganos que con mayor frecuencia participan en el lupus eritematoso diseminado

B. Pericarditis y vegetaciones a ambos lados de la válvula mitral, en las cuerdas tendinosas de los mm. papilares y en el endocardio

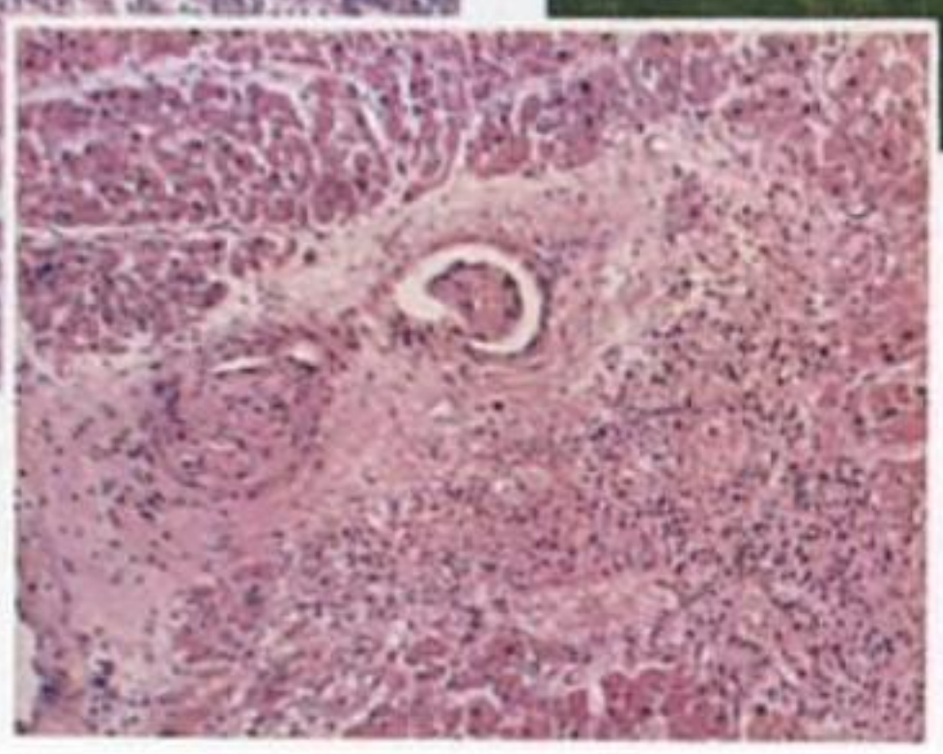




D. Depósito de γ-globulinas en áreas necróticas de un vaso sanguíneo; detección mediante método de inmunofluorescencia



C. Necrosis eosinófila e infiltración leucocitaria del endocardio por debajo de las vegetaciones



E. Edema, fibrosis y alteraciones inflamatorias de carácter crónico en el intersticio en la miocarditis **del lupus eritematoso**

Material protegido por derechos de autor

Sarcoidosis (enfermedad de Boeck)

La etiología de la sarcoidosis es desconocida. Puede afectar a casi todos los órganos **(A)**; sin embargo, en > 80 % de los casos existe lesión pulmonar.

Miocarditis en la sarcoidosis

La sarcoidosis es, después de la fiebre reumática (v. pág. 56), la segunda causa más frecuente de miocarditis intersticial. El corazón participa en alrededor del 20 % de todos los casos de sarcoidosis, por lo general de forma secundaria: la sarcoidosis pulmonar suele provocar hipertensión pulmonar y como consecuencia una insuficiencia cardíaca derecha con *cor pulmonale*. Menos a menudo, la sarcoidosis afecta al propio miocardio.

Patología. Los granulomas no caseificantes de la sarcoidosis miocárdica pueden presentarse en cualquier punto del corazón, aunque principalmente se forman en las regiones basales del septo ventricular, en la pared ventricular y en el m. papilar. Otras localizaciones preferentes son el pericardio, las válvulas cardíacas y la aorta.

El diámetro medio del granuloma alcanza hasta 4 mm. Los focos miocardíticos frescos constan de acumulaciones perivasculares de histiocitos **(B)**. Más tarde se forman los típicos granulomas con las células gigantes de Langhans **(C)**. Finalmente tiene lugar la hialinización y cicatrización. Con el tiempo, la frecuente recidiva de la enfermedad da lugar a una degeneración fibrótica difusa del miocardio. Los granulomas de la pared ventricular libre pueden conducir a la formación de aneurismas. Sin embargo, las alteraciones granulomatosas no son específicas de la sarcoidosis. También se pueden encontrar lesiones similares en la tuberculosis, brucelosis y tularemia.

Clínica y exploración

En aprox. el 5 % de los casos, los pacientes se hallan sintomáticos y a menudo presentan taquiarritmias ventriculares. Con la participación del fascículo de His tienen lugar alteraciones de la conducción AV que llegan a producir incluso bloqueos AV completos. Éstos pueden cursar mortalmente a través de un cuadro de crisis de Morgagni-Adams-Stokes (muerte cardíaca súbita). El diagnóstico se establece en combinación con el cuadro clínico general de la enfermedad; puede realizarse una biopsia de miocardio.

Esclerodermia

La etiología de la esclerodermia, un endurecimiento difuso del tejido, es desconocida. Puede limitarse a la piel (esclerodermia circunscrita) o bien cursar con participación de los órganos internos (esclerodermia sistémica progresiva, esclerosis sistémica). A menudo participan la piel y el tejido subcutáneo, el tracto gastrointestinal, los pulmones, el sistema esquelético, los riñones y, menos a menudo, el corazón.

Participación cardíaca en la esclerodermia sistémica progresiva

En la sarcoidosis puede producirse miocardiopatía intersticial y eventualmente pericarditis crónica. En la primera se desarrollan alteraciones miocárdicas focales, que están constituidas por linfocitos e histiocitos. Con el curso del tiempo aparece una fibrosis intersticial con una extensa cicatrización difusa del miocardio **(D)**. En el lupus eritematoso diseminado (v. pág. 124) y en la dermatomiositis (v. pág. 356) se presentan alteraciones de carácter similar. Por ello el diagnóstico sólo se puede establecer partiendo de criterios clínicos.

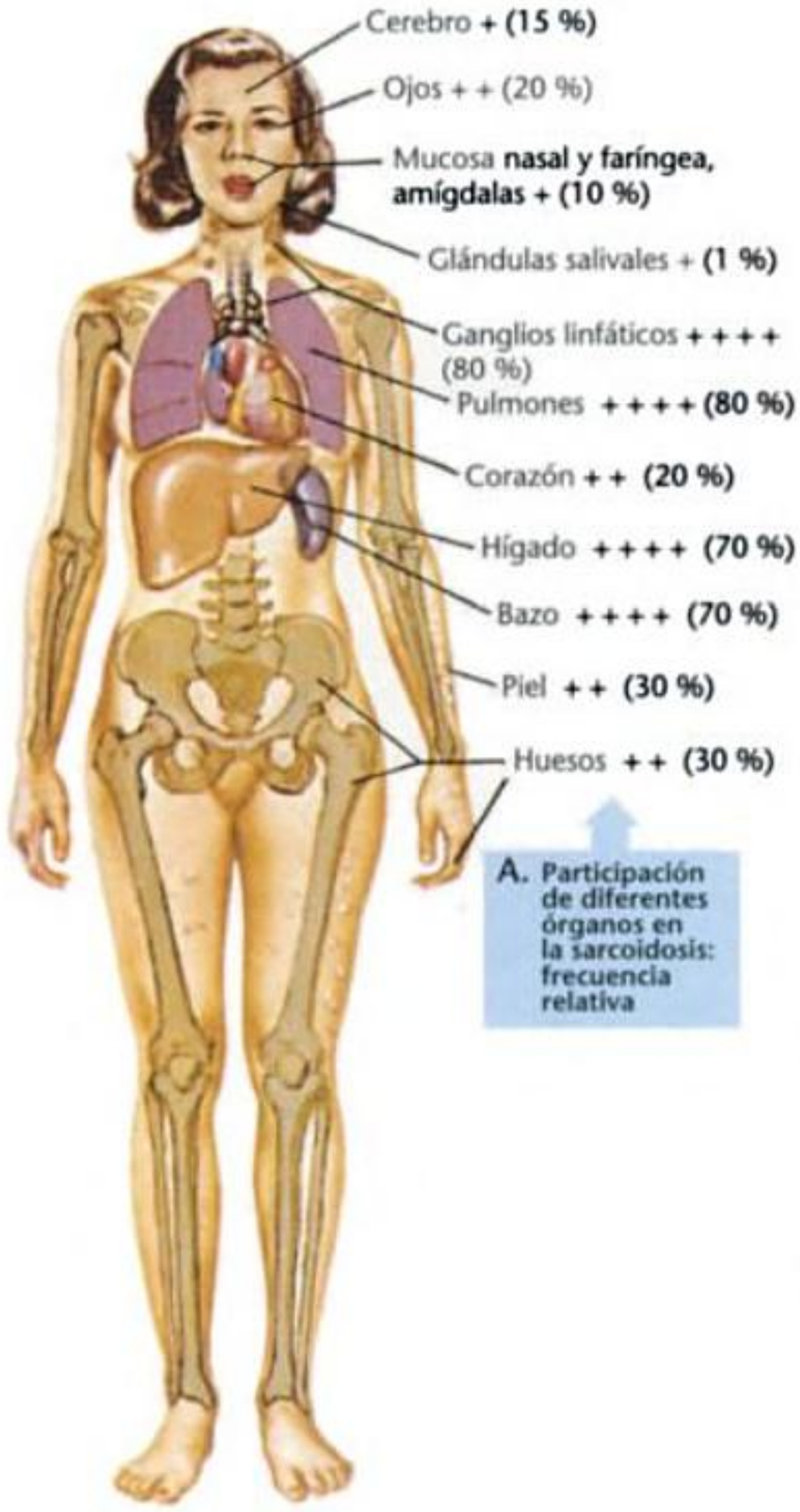
Clínica. La miocardiopatía isquémica puede provocar infartos; a menudo se producen arritmias cardíacas. Además, existe hipertensión arterial y eventualmente también hipertensión pulmonar.

Otras colagenosis y vasculitis con participación cardíaca

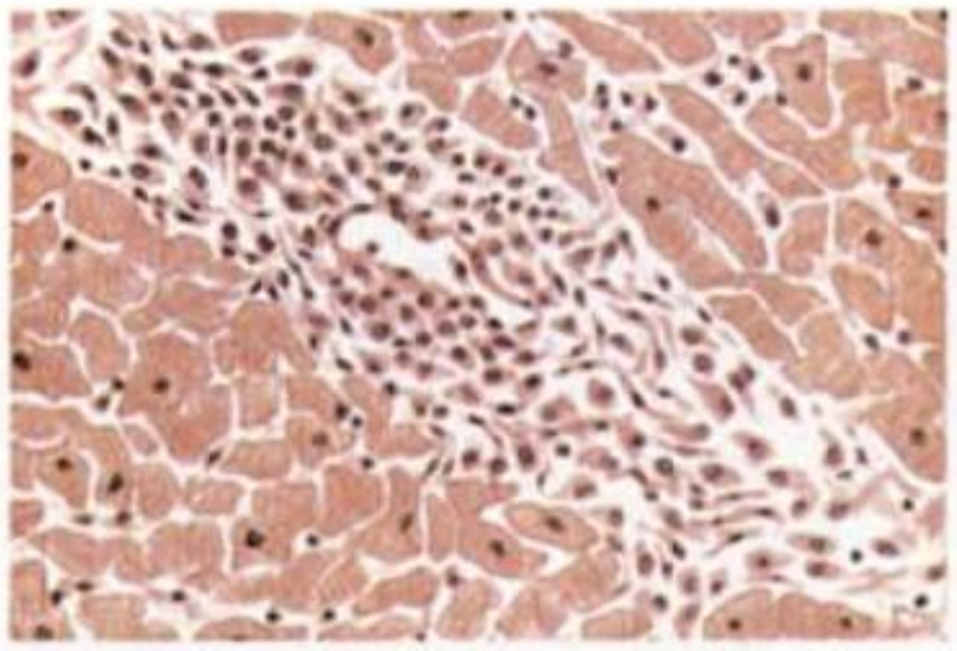
La participación cardíaca también puede producirse en las siguientes enfermedades:

- Artritis reumatoide (v. pág. 1050 y ss.); en alrededor del 50 % existe participación cardíaca, casi nunca con traducción clínica relevante.
- Enfermedad de Bechterew (espondilitis anquilopoyética [v. pág. 1056 y s.]); la participación cardíaca no tiene lugar antes de los 10 años de evolución desde el inicio de la enfermedad.
- Enfermedad de Wegener (granulomatosis de Wegener; v. pág. 300); es infrecuente la participación cardíaca.
- Polimiositis, dermatomiositis (v. pág. 1098); ocasionalmente cursan con insuficiencia cardíaca.

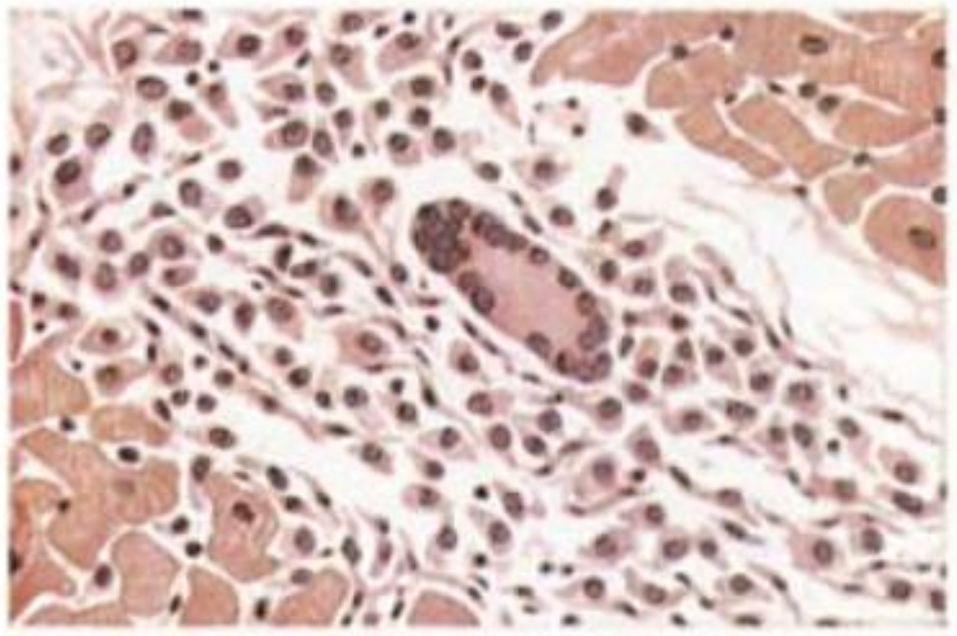
Material protegido por derechos de autor



A. Participación de diferentes órganos en la sarcoidosis: frecuencia relativa

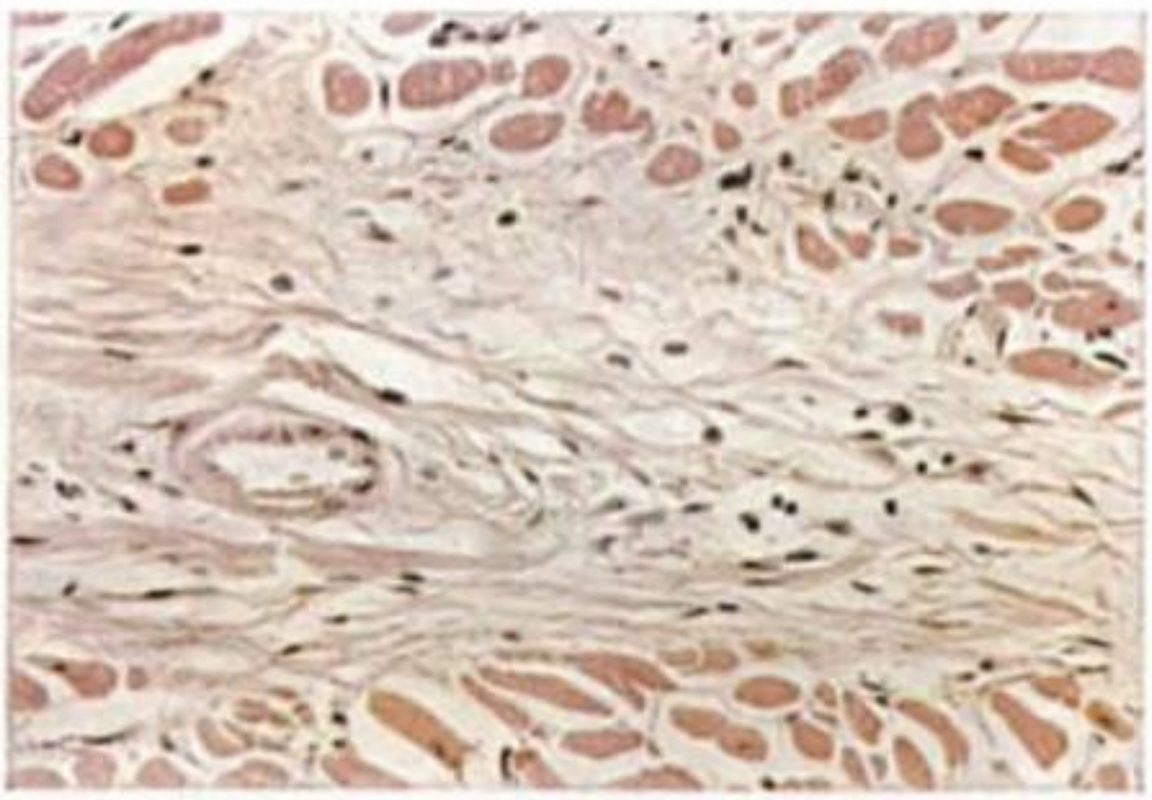


B. Infiltración perivascular (casi siempre histiocitos) en el intersticio cardíaco en la sarcoidosis



C. Granulomas con células gigantes en la pared cardíaca en la sarcoidosis

F. Netter



D. Esclerodermia. Fibrosis extensa entre las fibras musculares cardíacas y alrededor de ellas, así como en las paredes arteriales, con sólo una moderada infiltración linfocitaria e histiocitaria

Material protegido por derechos de autor

El corazón en el hipertiroidismo

Ante un aumento del metabolismo causado por hipertiroidismo, la circulación reacciona (v. pág. 570 y siguientes) con un cuadro hiperdinámico.

Clínica y exploración. A menudo la presión arterial sistólica aumenta en presencia de una presión diastólica baja, con lo que la amplitud del pulso está elevada *(pulsus celer et altus)*. El latido de la punta cardíaca está reforzado y eventualmente desplazado hacia la izquierda. Los tonos cardíacos están aumentados y con frecuencia se ausculta un soplo sistólico.

En el ECG se aprecia a menudo:

- Taquicardia sinusal.
- Fibrilación auricular.
- Alargamiento del período QT.
- Alteraciones difusas del segmento ST-T.
- Episodios paroxísticos de arritmia por fibrilación (por lo común solamente a partir de los 40 años).

En la radiografía de tórax, el corazón está agrandado, y la silueta pulmonar es prominente.

Fisiopatología y hemodinámica. Las alteraciones hemodinámicas del hipertiroidismo se atribuyen por una parte al metabolismo acelerado y al aumento de sensibilidad a las catecolaminas, y por otra a un efecto cardíaco directo de la hormona tiroidea.

Ya en el estadio inicial, con un corazón totalmente compensado, aumenta el gasto cardíaco. La diferencia arteriovenosa de oxígeno está casi siempre reducida. En esfuerzo, el gasto cardíaco y la frecuencia aumentan por encima de lo normal. Los parámetros circulatorios presentan modificaciones muy poco significativas de las presiones. En primer lugar, se produce una inversión de la distribución sanguínea: la piel y los músculos reciben una mayor proporción de flujo sanguíneo, mientras que el flujo del cerebro, el territorio esplácnico, los riñones y las aa. coronarias no se modifica o se adapta al consumo general aumentado de O_2.

Las cardiopatías previamente existentes pueden agravarse por el hipertiroidismo:

- Pueden precipitarse crisis de angina de pecho en caso de lesiones coronarias previas.
- En caso de valvulopatías reumáticas puede producirse descompensación.

Terapia. V. pág. 570 y ss.

El corazón en el hipotiroidismo

En el hipotiroidismo (v. pág. 578 y s.) el consumo de oxígeno y las necesidades de perfusión están disminuidos por la desaceleración del metabolismo.

Clínica y exploración. La frecuencia cardíaca es baja, los tonos cardíacos están apagados y el latido de la punta cardíaca es débil y difícilmente palpable. La tensión arterial está en general ligeramente elevada. En el ECG se detectan:

- Voltajes bajos **(D)**.
- Ondas T aplanadas o negativas.
- Período QT alargado.
- Alteraciones del segmento ST **(D)**.

En la *radiografía de tórax*, la silueta cardíaca puede estar aumentada, lo que casi siempre se debe a un derrame pericárdico **(B)** que a veces es necesario puncionar o drenar. El corazón propiamente dicho suele tener un tamaño normal, siempre que otras enfermedades no hayan ejercido alguna influencia sobre éste o su forma **(C)**.

Fisiopatología y hemodinámica. El gasto cardíaco no disminuye únicamente a causa del enlentecimiento de la frecuencia cardíaca, sino también debido a la reducción del volumen sistólico. Sin embargo, la relación entre gasto cardíaco y consumo de oxígeno permanece normal.

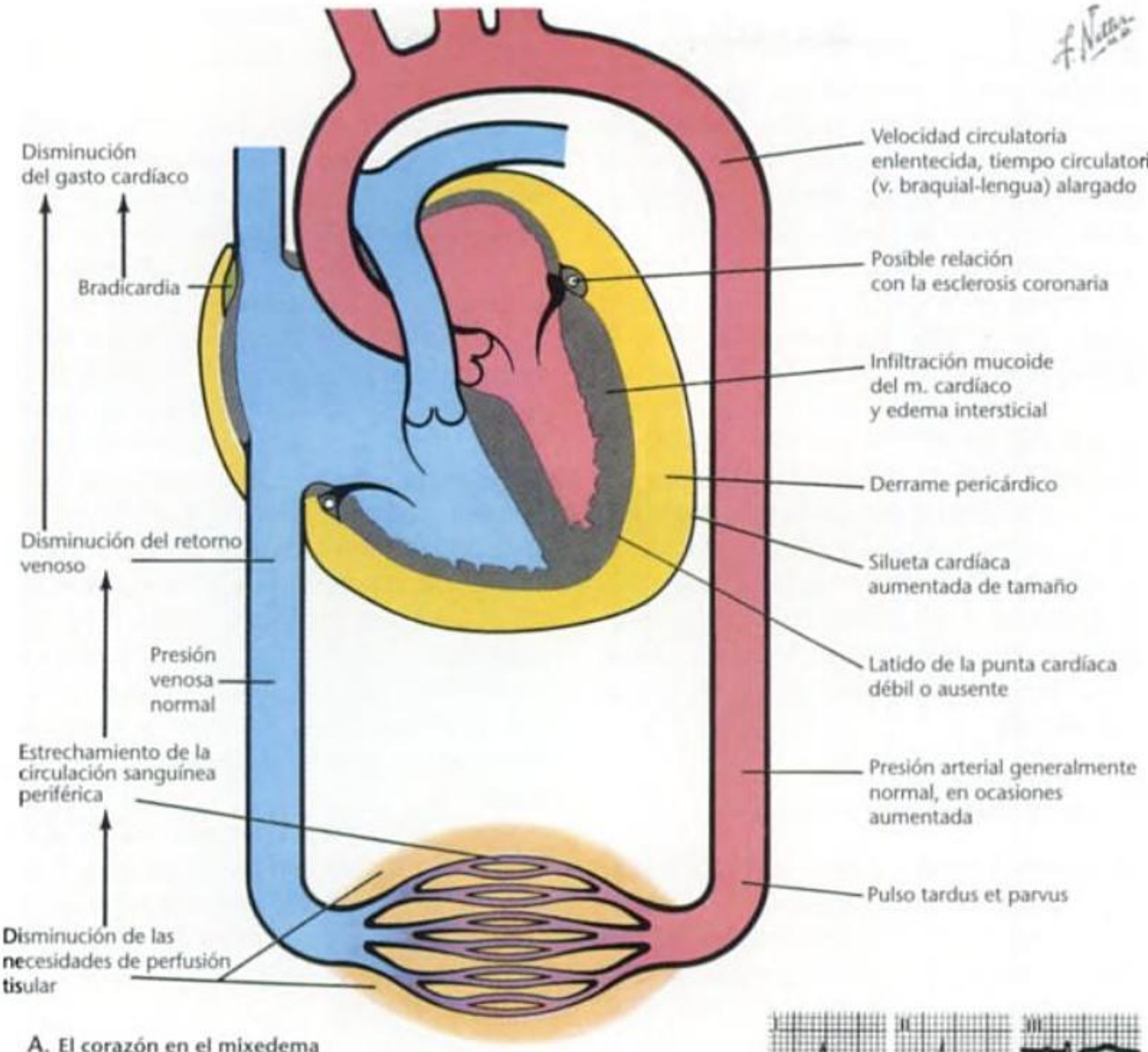
Patología. En el llamado *corazón mixedematoso* se observa microscópicamente, como consecuencia de un hipotiroidismo no tratado:

- Inflamación de las células musculares.
- Degeneración de las fibras musculares.
- Infiltración grasa.
- Edema intersticial con acumulación mucinosa, líquido rico en proteínas y en nitrógeno.

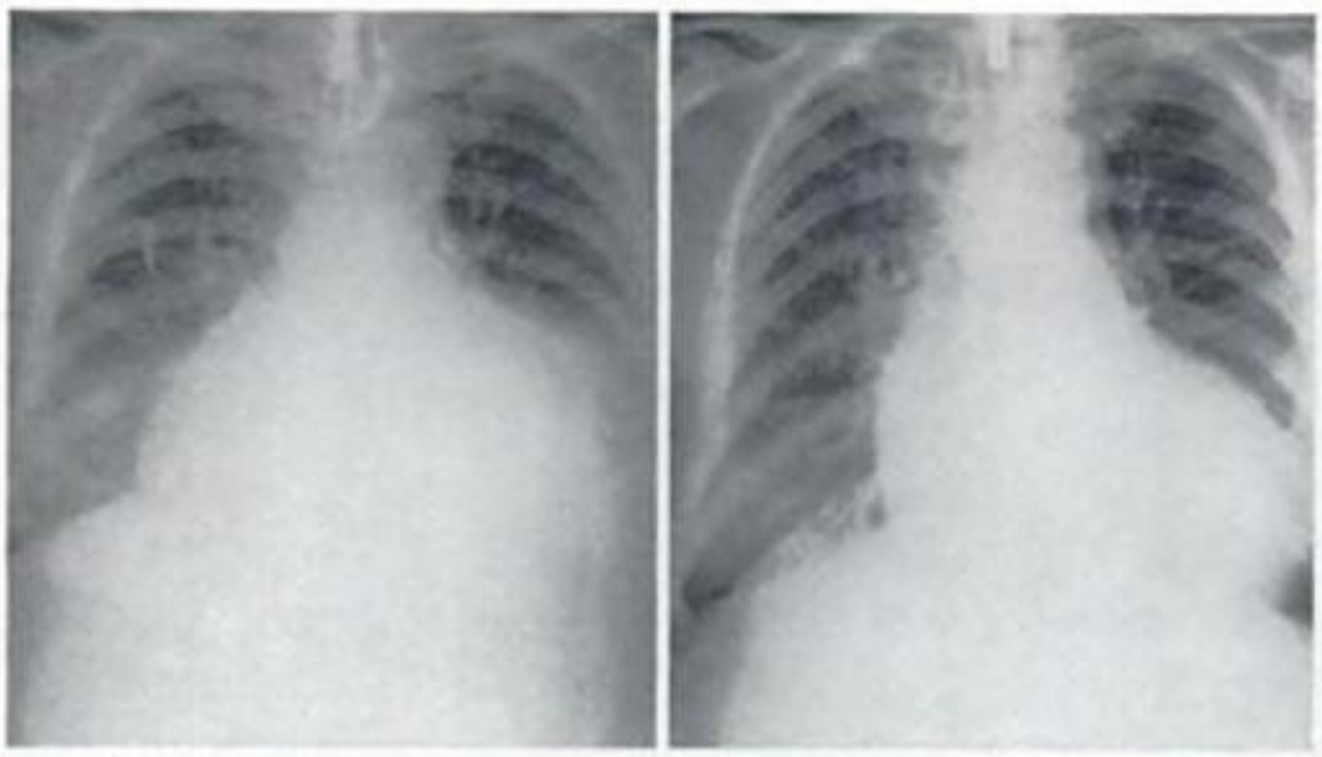
Las alteraciones circulatorias del hipotiroidismo son totalmente reversibles mediante terapia de sustitución con hormona tiroidea. El corazón se reduce de tamaño, normalizándose el gasto cardíaco, la tensión arterial y el ECG. El derrame pericárdico desaparece sólo de forma muy lenta.

En el hipotiroidismo grave, la sustitución hormonal debe comenzar con dosis muy bajas que poco a poco se van aumentando de forma progresiva, ya que, de lo contrario, pueden presentarse alteraciones del ritmo cardíaco.

Material protegido por derechos de autor

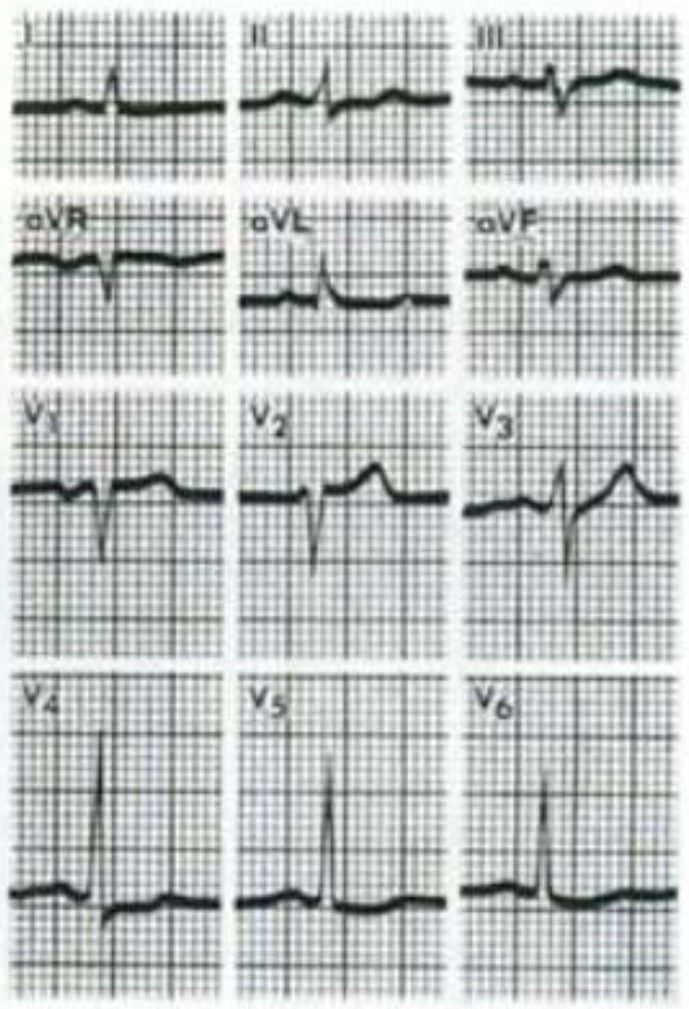


A. El corazón en el mixedema



B. Radiografía antes del tratamiento. Sombra cardíaca notablemente agrandada como consecuencia del derrame pericárdico

C. Tras tratamiento sustitutivo: reabsorción del derrame, corazón aumentado de tamaño a causa de la hipertensión generada simultáneamente



D. ECG en el hipotiroidismo: descenso e infradesnivelación del segmento ST

Material protegido por derechos de autor

Un ejemplo de afectación parasitaria del corazón lo constituye la enfermedad de Chagas, que se presenta de forma endémica en Centroamérica y Sudamérica. Se presenta sobre todo en las capas sociales inferiores con malas condiciones higiénicas y está causada por *Trypanosoma cruzi*. El reservorio del agente causal son los animales domésticos y salvajes, y la transmisión se produce por la mordedura de una chinche (chinche de Triatoma), aunque también puede transmitirse por inoculación de sangre contaminada.

La enfermedad es la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca en Brasil. Sólo en este país fallecen anualmente unos 30.000 habitantes a causa de la enfermedad de Chagas.

Ciclo vital del parásito. El parásito presenta en sangre la llamada *forma tripanosómica*. Después penetra en las células del cuerpo donde adquiere la *forma leishmánica* y se multiplica mediante la formación de una cápsula, que finalmente causa la destrucción celular (explosión). Los parásitos así liberados circulan de nuevo en la forma tripanosómica en sangre, hasta que vuelven a introducirse en una célula y se repite el ciclo **(B)**.

Patogenia y curso de la enfermedad

Estadio agudo. A través del punto de mordedura, el parásito accede al torrente circulatorio. En este punto de inoculación se forma el llamado *chagoma de inoculación,* una inflamación cutánea dolorosa que cura a las 4-6 semanas. Simultáneamente el agente se extiende por vía hematógena. El paciente presenta síntomas de tipo general, como fiebre, edemas, hepatoesplenomegalia y adenopatías; en caso de verse afectadas las conjuntivas, es frecuente la aparición de un edema palpebral masivo unilateral **(B)**. Al destruirse los tripanosomas se liberan endotoxinas neurotóxicas.

En este estadio, la afectación cardíaca se manifiesta en forma de miocarditis difusa grave y eventualmente se acompaña de lesiones del endocardio parietal; se pueden producir taquicardias y dilatación cardíaca aguda.

Estadio crónico. En general, la enfermedad se prolonga a lo largo de décadas. Es típica en esta fase la miocarditis crónica. El m. cardíaco muestra necrosis celular focal con infiltrados celulares inflamatorios. La rotura de fibras da lugar a la degeneración tisular y a la sustitución por tejido conjuntivo. El corazón crece en tamaño y peso por dilatación y se vuelve cada vez más insuficiente. Alrededor del 70 % de los pacientes con miocarditis fallecen a causa de insuficiencia cardíaca aguda.

La *afectación nerviosa* del corazón da lugar a la pérdida de ganglios parasimpáticos, lo que provoca extrasístoles y taquicardias paroxísticas por predominio de acción simpática. Independientemente de ello puede aparecer cualquier tipo de alteración de la estimulación y de la conducción.

También se determina debilitamiento y flacidez de los haces musculares, seguidos de dilatación y debilitamiento de las ramas coronarias en las inmediaciones de la punta cardíaca. El endocardio puede herniarse a través de los orificios que se forman en la pared cardíaca **(A)** y situarse directamente junto al epicardio. Este tipo de hernias apicales se encuentran en uno o ambos ventrículos y varían desde una forma de hendidura profunda y delgada hasta una protrusión lisa y redondeada. En ésta se forma a menudo un trombo, aunque, paradójicamente, dichas hernias se rompen raramente. Pero las complicaciones embólicas se presentan en alrededor del 30 % de los casos.

Aparte de los ganglios nerviosos cardíacos, las endotoxinas destruyen también los ganglios de las vísceras, lo cual se puede manifestar como una dilatación de tipo cilíndrico en forma de:

- Bronquiectasias.
- Megaesófago.
- Megacolon.

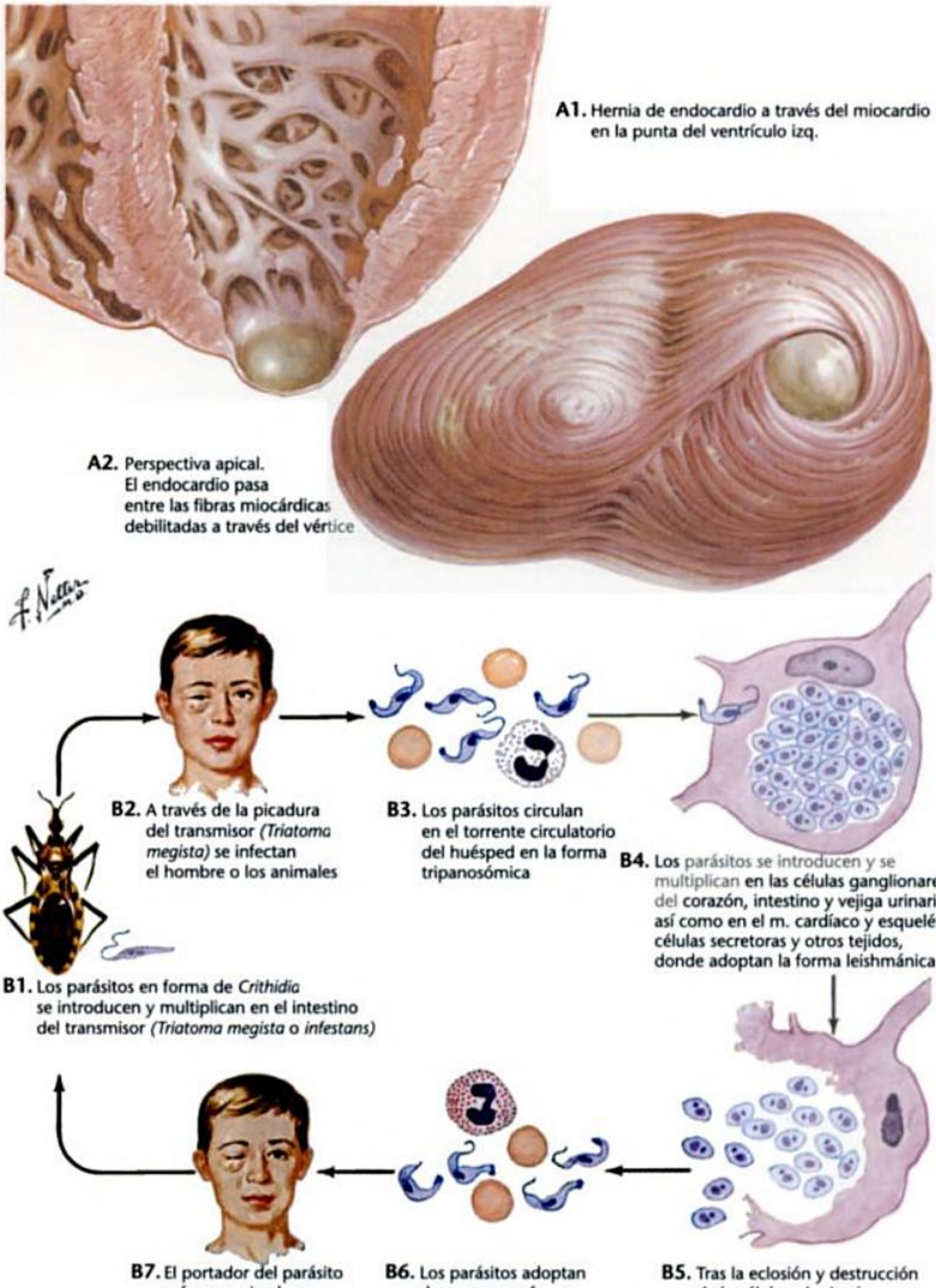
Otras alteraciones de carácter similar se producen en el tracto gastrointestinal, vesícula biliar y vías biliares. Además, también la vejiga urinaria y las vías urinarias pueden verse afectadas.

Diagnóstico y terapia

Durante el estadio agudo es posible identificar el agente infeccioso en la «gota gruesa» o en la extensión sanguínea. También se dispone de métodos serológicos y de un test cutáneo con antígenos específicos.

El tratamiento en el estadio crónico es sintomático.

Material protegido por derechos de autor



A1. Hernia de endocardio a través del miocardio en la punta del ventrículo izq.

A2. Perspectiva apical. El endocardio pasa entre las fibras miocárdicas debilitadas a través del vértice

B1. Los parásitos en forma de *Crithidia* se introducen y multiplican en el intestino del transmisor *(Triatoma megista* o *infestans)*

B2. A través de la picadura del transmisor *(Triatoma megista)* se infectan el hombre o los animales

B3. Los parásitos circulan en el torrente circulatorio del huésped en la forma tripanosómica

B4. Los parásitos se introducen y se multiplican en las células ganglionares del corazón, intestino y vejiga urinaria, así como en el m. cardíaco y esquelético, células secretoras y otros tejidos, donde adoptan la forma leishmánica

B5. Tras la eclosión y destrucción de la célula colonizada, los parásitos se liberan y provocan una reacción inflamatoria

B6. Los parásitos adoptan de nuevo una forma tripanosómica y circulan libremente por el torrente circulatorio

B7. El portador del parásito sufre una picadura por parte de la chinche, que se convierte de este modo en un nuevo agente transmisor

Material protegido por derechos de autor

Incluso en las zonas endémicas, las equinococosis causan raramente afectación del corazón. La incidencia de participación primaria del miocardio se sitúa en < 2 %.

Patogenia y curso general de la enfermedad

El huésped principal del gusano es el perro. Éste elimina las proglótides con las heces. Tras la ingesta oral, el embrión del parásito con seis «anclas» lleva a cabo los siguientes pasos:

- Perfora las mucosas gástrica e intestinal humanas.
- Alcanza el sistema porta.
- Circula a través del lecho capilar hepático y pulmonar.
- Alcanza el miocardio finalmente a través de las aa. coronarias.

En ese punto puede formar quistes en el lugar adecuado, aunque lo hace principalmente en la pared ventricular izquierda, ya que está mejor vascularizada. En el miocardio se forma entonces una vesícula de equinococosis (cisticercos quísticos), que está encerrada en una cápsula fibrosa. A medida que va creciendo, protruye en la luz ventricular y/o en el espacio pericárdico. En ocasiones, en la equinococosis cardíaca primaria pueden formarse dentro de la vesícula solitaria quistes «hijos» o quistes secundarios, si bien menos a menudo también pueden formarse vesículas múltiples. Éstas pueden romperse.

Las vesículas solitarias contienen:

- En ocasiones, fragmentos rotos de una vesícula «madre» destruida.
- Numerosas vesículas «hijas», intactas y rotas, de tamaño variable (a menudo cientos).
- El llamado *líquido hidatídico.*

La rotura de una vesícula se ve favorecida por la actividad cardíaca continua. Las vesículas rotas se descomponen y su contenido se engrosa y ocasionalmente se caseifica. En la pared de estas vesículas puede depositarse eventualmente calcio. Los escólices de vesículas rotas pueden dar lugar a equinococosis secundarias.

Complicaciones. La rotura de las vesículas puede tener consecuencias graves. Si el contenido de la vesícula se rompe en un ventrículo o en el espacio pericárdico, ello puede conllevar, en un breve período de tiempo, la muerte del paciente por:

- Shock anafiláctico.
- Liberación de múltiples émbolos de equinococo en el cerebro.

Si el paciente sobrevive a la rotura en el ventrículo, se produce una liberación hematógena de equinococos, principalmente en el sistema nervioso central. Como consecuencia se forman múltiples metástasis o vesículas hijas secundarias en el cerebro. También este cuadro suele cursar de forma mortal.

Tras la rotura en el pericardio, suele tener lugar una pericarditis *aguda* por equinococo. La implantación de cápsulas hijas y cisticercos puede conducir a una pericarditis crónica.

Clínica, diagnóstico y terapia

Clínica. Formación de pequeños quistes solitarios de equinococo sin cisticercos vivos. Suele cursar sin síntomas clínicos. Cuando el tamaño de estos quistes es mayor, no obstante, se presentan síntomas de tipo inespecífico que, por sí mismos, debido a la rareza de esta enfermedad, no hacen sospechar de forma primaria una equinococosis cardíaca.

Diagnóstico. La *radiografía de tórax* puede mostrar formaciones excéntricas a la silueta cardíaca, que aparecen en forma de sombras circulares u ovales, homogéneas y bien delimitadas, que protruyen fuera de la silueta cardíaca. En ocasiones pueden apreciarse focos de calcificación. En la radiografía a veces pueden apreciarse pulsaciones en el borde de la sombra. En ocasiones pueden ser de interés la ecografía y el escáner.

El *ECG* puede aportar datos sobre el diagnóstico, especialmente sobre la localización de la vesícula equinocócica. Pueden encontrarse signos de isquemia y de trastornos de la conducción.

Desde el punto de vista diagnóstico, se puede establecer la sospecha de equinococosis mediante exploraciones inmunológicas y serológicas: así, con frecuencia se obtiene una reacción cutánea de Casoni positiva (inyección intracutánea de líquido de las hidátides), así como una reacción de fijación del complemento positiva (la llamada *reacción de Weinberg*) utilizando el líquido de las hidátides como antígeno. Si las dos reacciones son negativas, ello no descarta en cualquier caso una equinococosis (cardíaca).

Terapia. La terapia de elección es la eliminación quirúrgica de los quistes.

Material protegido por derechos de autor

▼ Vesículas miocárdicas múltiples de equinococos de localización intramural

◀ La forma más frecuente consiste en la formación de múltiples vesículas en una de las cápsulas uniloculares situadas en la pared cardíaca

▲ Configuración radiológica característica de la vesícula

◀ Eliminación de las vesículas mediante una abertura bien fijada de pequeño tamaño antes de la extirpación **de la totalidad de la cápsula de la vesícula**

Material protegido por derechos de autor

Debido a su localización relativamente protegida en el tórax, las lesiones cardíacas son poco frecuentes. Atendiendo a su mecanismo de acción, las lesiones cardíacas traumáticas se clasifican en dos grupos:

- Lesiones cardíacas penetrantes.
- Lesiones cardíacas cerradas.

Lesiones cardíacas penetrantes

Las lesiones cardíacas penetrantes extensas con grandes desgarros de miocardio o grandes pérdidas de sustancia tienen lugar principalmente por heridas de bala y, menos a menudo, por objetos penetrantes de gran tamaño como una gran arma blanca u otros objetos cortantes o punzantes. Como consecuencia de la masiva hemorragia que se produce, estas lesiones suelen ser mortales y los pacientes no llegan con vida al hospital.

Las lesiones penetrantes de menor tamaño, causadas por arma blanca más fina (p. ej., una navaja) u objetos similares, pueden tener un pronóstico mucho mejor.

En aprox. un 70 % de los casos, las lesiones cardíacas penetrantes pueden afectar al ventrículo, debido a las relaciones anatómicas. Las lesiones de la aurícula y de las aa. coronarias, así como las lesiones pericárdicas aisladas son, por el contrario, menos frecuentes.

En los traumatismos cardíacos debe pensarse siempre que la gravedad de la lesión no se debe valorar únicamente por el estado de la víctima. El cuadro clínico del paciente puede no guardar relación con la gravedad de la lesión cardíaca y presentarse tanto con apariencia de gravedad como de estabilidad, sin que se corresponda con la importancia de la lesión.

El tipo de lesión puede ir desde una penetración intramural superficial sin apertura de una cámara cardíaca hasta una penetración intraabdominal con apertura de una cámara cardíaca. Además, pueden verse afectadas por la lesión varias cámaras.

Los factores pronósticos decisivos para el curso de la lesión cardíaca son la presencia y magnitud de las hemorragias, el desarrollo de un taponamiento cardíaco y la lesión del sistema de conducción.

Hemorragia. Principalmente las lesiones cardíacas penetrantes de gran tamaño son a menudo mortales debido a la masiva hemorragia que causan. Los defectos miocárdicos de menor tamaño pueden cerrarse de forma espontánea por la propia tensión de la pared o por la formación de coágulos. Sin embargo, puesto que dichos coágulos pueden desprenderse secundariamente y causar así nuevas hemorragias, toda herida cardíaca debe tratarse siempre quirúrgicamente mediante sutura.

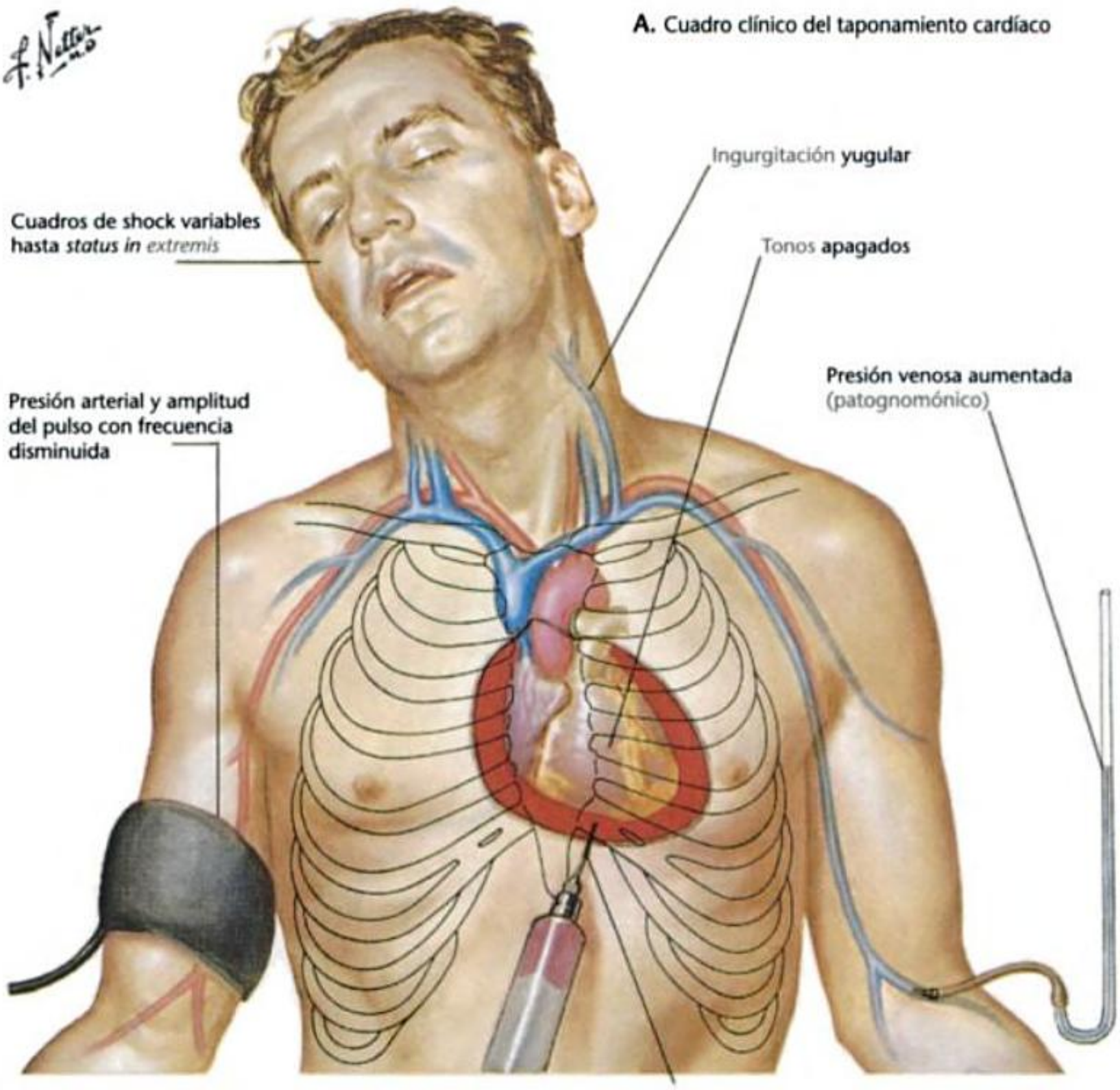
Taponamiento cardíaco. Cuando la herida pericárdica se cierra por coágulos o cuando su tamaño es más pequeño que la herida miocárdica, se desarrolla un taponamiento cardíaco hemorrágico. Éste actúa frenando la hemorragia cardíaca, pero pone en peligro la función cardíaca de bombeo y, según su tamaño, puede salvar la vida al paciente o causarle la muerte. El hemopericardias compromete el llenado cardíaco, elevando la presión telediastólica. Se produce entonces una dificultad del retorno venoso y llenado arbitrario, con aumento de la presión venosa **(B)**, ingurgitación yugular y, eventualmente, pulso venoso. En el lado arterial, debido a la compresión cardíaca, disminuye la función eyectiva. En el propio corazón disminuye el llenado coronario, lo que conduce a hipoxia miocárdica y descompensación cardíaca. En la circulación sistémica, debido a la vasoconstricción periférica, la presión arterial permanece todavía estable al principio pero, a partir de un volumen sanguíneo de unos 200 ml en el pericardio, el gasto cardíaco disminuye y la función cardíaca se compromete de tal modo que el aumento de resistencias periféricas ya no es suficiente para lograr una compensación, y por tanto se desarrolla rápidamente una situación de shock **(B)**. En este caso la punción del pericardio puede salvar la vida del paciente **(A, C)**.

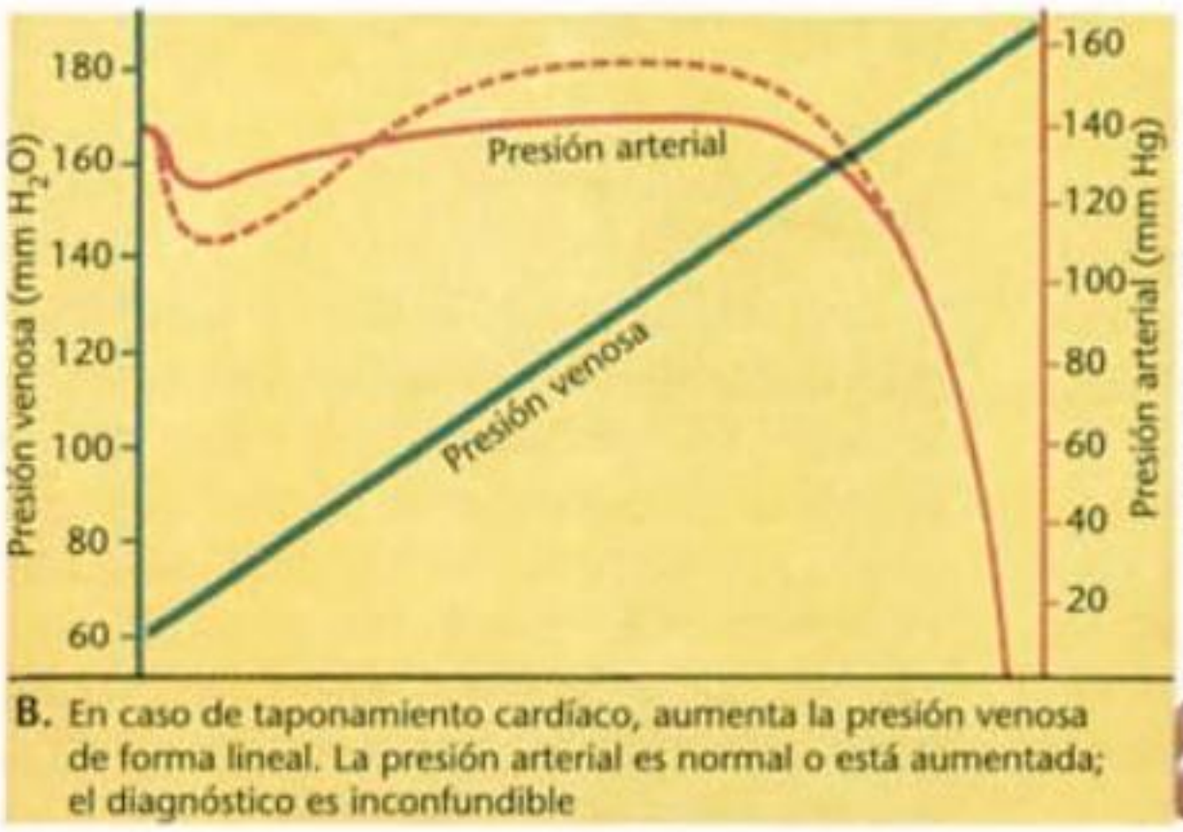
Lesiones del sistema de conducción. En caso de lesionarse porciones del sistema de conducción, se produce a este nivel una interrupción de la conducción del estímulo. Según la localización, las consecuencias pueden ir desde ligeros trastornos hasta un fallo completo de la función cardíaca por asistolia o fibrilación ventricular.

Consecuencias tardías. Días o meses después de la lesión pueden presentarse pericarditis postraumáticas. Otras consecuencias tardías más infrecuentes son los aneurismas de la pared cardíaca y las fisuras coronarias arteriovenosas.

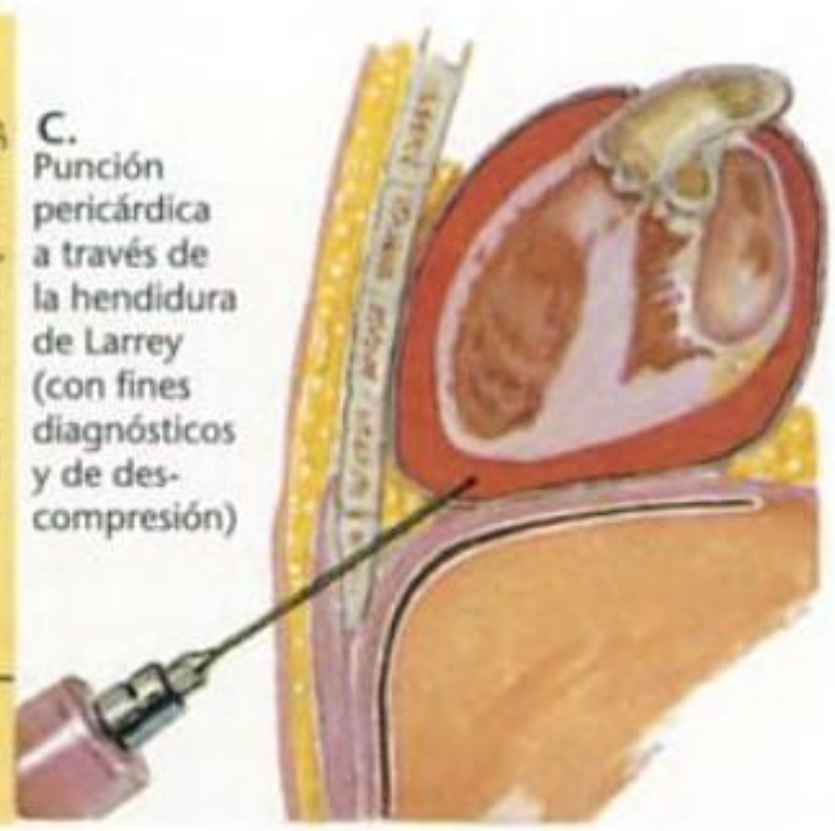
Material protegido por derechos de autor

A. Cuadro clínico del taponamiento cardíaco





B. En caso de taponamiento cardíaco, aumenta la presión venosa de forma lineal. La presión arterial es normal o está aumentada; el diagnóstico es inconfundible



C. Punción pericárdica a través de la hendidura de Larrey (con fines diagnósticos y de descompresión)

Material protegido por derechos de autor

Lesiones cardíacas cerradas

Las lesiones cardíacas traumáticas cerradas son mucho más frecuentes que los traumatismos penetrantes. En particular, en los accidentes de tráfico con trauma torácico cerrado existe casi siempre afectación cardíaca. También se puede producir una repercusión indirecta por lesiones abdominales graves o de las extremidades a través de la transmisión de la onda de presión intravascular.

En la contusión miocárdica *(contusio cordis)* se producen hemorragias pequeñas distribuidas de forma focal, que siempre se localizan en el endocardio, aunque se pueden extender por vía transmural hasta el epicardio.

La lesión miocárdica en la contusión cardíaca puede variar desde un simple hematoma hasta un desgarro o rotura completa de la pared. Junto con la contusión miocárdica pueden presentarse numerosas lesiones traumáticas asociadas.

Taponamiento cardíaco. En casi la mitad de los casos, en el curso evolutivo de la contusión cardíaca se produce un derrame pericárdico. Cuando éste se desarrolla rápidamente y es muy abundante, se puede producir taponamiento cardíaco (v. pág. 134).

Rotura cardíaca. Sólo en caso de contusiones muy graves se produce inicialmente la rotura de la pared cardíaca. Casi nunca se sobrevive a estas lesiones graves. Una complicación temible es la rotura secundaria, cuando existen focos contusionales del miocardio que se necrosan.

Rotura del septo ventricular. Los defectos aislados primarios del septo son infrecuentes. Es más frecuente observar lesiones del septo, a consecuencia de las contusiones miocárdicas en dicha región, que no se manifiestan hasta pasadas 2 semanas después del accidente.

Lesiones valvulares. En los traumas cardíacos cerrados pueden producirse desgarros y hemorragias endocárdicos a nivel de las valvas, aunque lo más frecuente es que éstas se rompan. En estos casos suelen existir lesiones valvulares previas.

Aneurisma de la pared cardíaca. En las contusiones cardíacas graves, a lo largo del curso evolutivo pueden producirse necrosis miocárdicas que acaban por cicatrizar. Las cicatrices desarrolladas pueden transformarse con el tiempo en aneurismas de la pared.

Clínica

La sintomatología dolorosa comienza rápidamente o puede aparecer días después. El dolor es independiente de los movimientos respiratorios, se localiza a nivel retroesternal o en el epigastrio, y no responde a los nitratos, sino al oxígeno.

En la contusión cardíaca se observa a menudo taquicardia paroxística y, con menos frecuencia, bradicardia. A veces se producen extrasístoles y flúter o fibrilación auriculares.

Diagnóstico

Para establecer el diagnóstico correcto es preciso basarse en la sintomatología y la anamnesis. Los resultados de las exploraciones diagnósticas son poco específicos debido a la multiplicidad de posibles secuelas traumáticas. En cualquier contusión cardíaca es importante estudiar el diagnóstico simultáneo de lesiones torácicas o abdominales acompañantes.

ECG. Los hallazgos electrocardiográficos en la contusión cardíaca proporcionan un cuadro de múltiples alteraciones y pueden poner de manifiesto alteraciones de la conducción del estímulo. Lo más llamativo es la modificación de los complejos ventriculares, las alteraciones del segmento ST y de la onda T (amplitud aumentada). Los trastornos del ritmo y el resto de las alteraciones del ECG varían mucho y dependen de la gravedad y de la localización de la lesión.

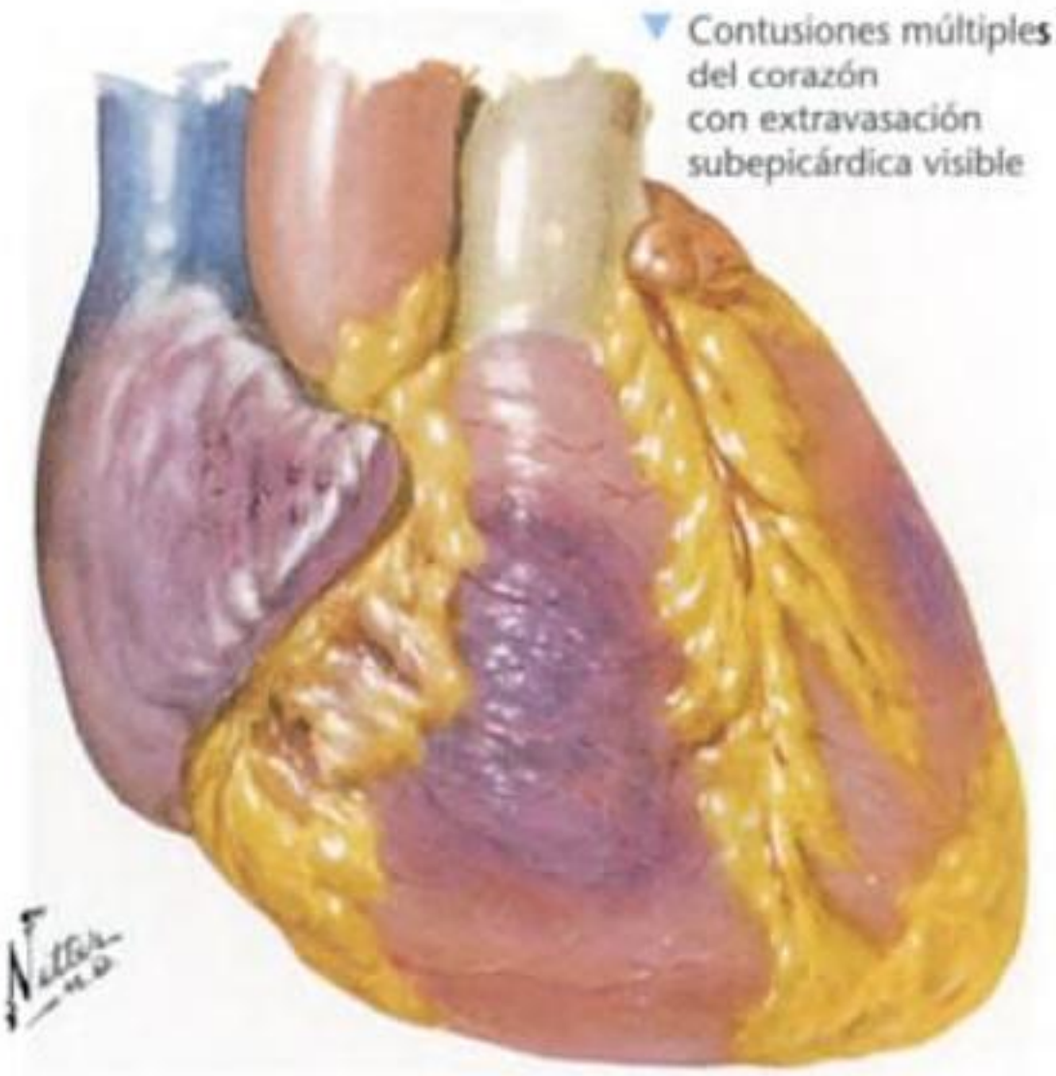
Laboratorio. El estudio de laboratorio puede ser normal o mostrar elevaciones de SGOT, LDH CK y CK-MB.

Terapia

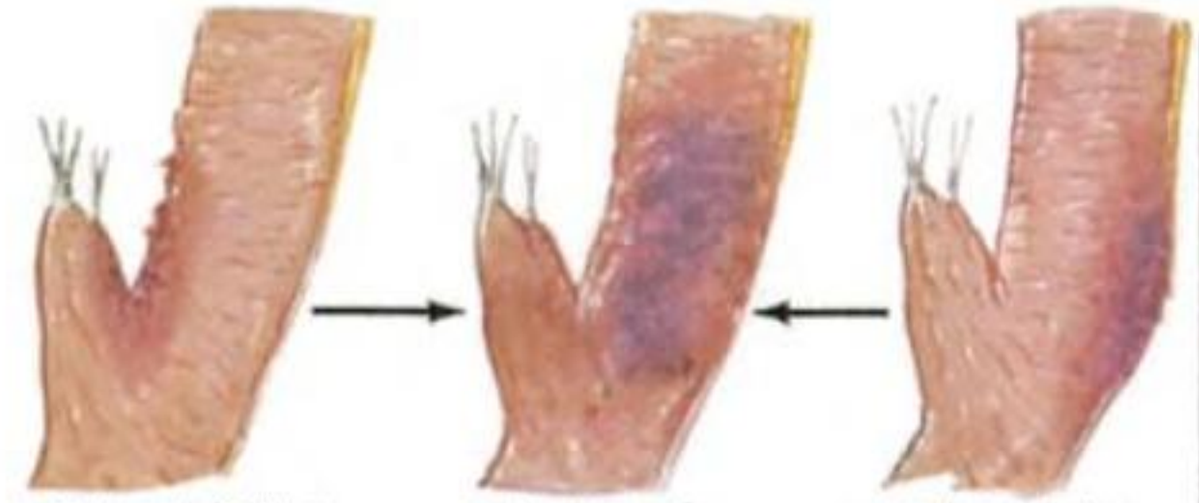
Las contusiones más leves no precisan terapia específica. Basta el reposo. Las alteraciones del ritmo y la insuficiencia cardíaca precisan tratamiento médico. Es importante la observación detallada del curso evolutivo, a fin de detectar a tiempo la presentación de un derrame pericárdico u otras complicaciones. En el caso de contusiones graves, las roturas miocárdicas o las lesiones intracardíacas acompañantes precisan reparación quirúrgica.

Material protegido por derechos de autor

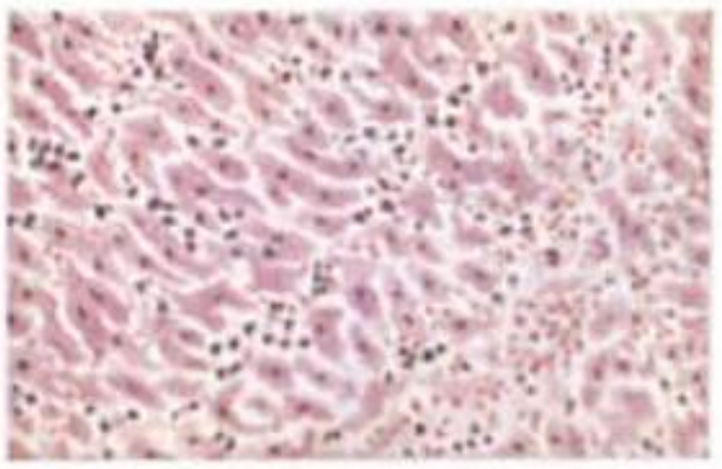
◀ Lesión con el volante por acción de la fuerza de frenado



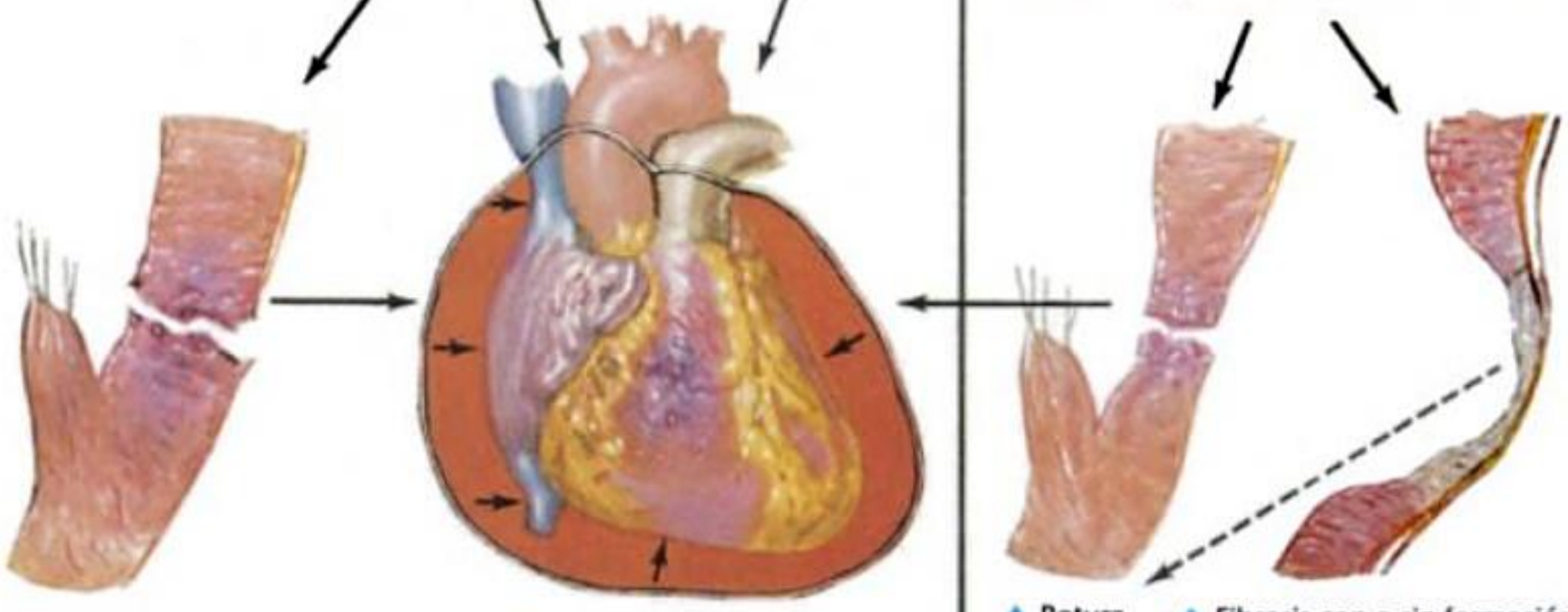
▼ Contusiones múltiples del corazón con extravasación subepicárdica visible



▲ Subendocárdico ▲ Transmural ▲ Subepicárdico



▲ Contusión cardíaca (hemorrágica). Rotura y desgarro de fibras miocárdicas, necrosis incipiente, infiltración leucocitaria



▲ Rotura ▲ Hemopericardias con taponamiento ▲ Rotura tardía ▲ Fibrosis con o sin formación de aneurismas

Material protegido por derechos de autor

Aparato circulatorio/ Patología vascular

Hipertensión arterial 138

Arterioesclerosis/patología arterial 144

Accidente cerebrovascular . 148

Aneurismas 164

Patología venosa 168

Material protegido por derechos de autor

Siguiendo la definición de la OMS se considera hipertensión arterial unos valores de presión arterial iguales o superiores a 140/90 mm Hg. Aprox. un 15 % de la población adulta en los países industrializados tienen hipertensión arterial.

Clasificación

La OMS clasifica los valores de presión arterial en la población adulta en:

- *Óptima:* sistólica < 120 mm Hg; diastólica, inferior a 80 mm Hg.
- *Normal:* sistólica, < 130 mm Hg; diastólica, < 89 mm Hg.
- *Normal-alta:* sistólica, 130-139 mm Hg; diastólica, 85-89 mm Hg.
- *Hipertensión de grado 1 (ligera):* sistólica, 140 a 159 mm Hg; diastólica, 90-99 mm Hg. Subgrupo límite: sistólica, 140-149 mm Hg; diastólica, 90-94 mm Hg.
- *Hipertensión de grado 2 (moderada):* sistólica, 160-179 mm Hg; diastólica, 100-109 mm Hg.
- *Hipertensión de grado 3 (grave):* sistólica, ≥ 180 mm Hg; diastólica ≥ 110 mm Hg.
- *Hipertensión sistólica aislada:* sistólica, ≥ 140 mm Hg; diastólica, < 90 mm Hg. Subgrupo límite: sistólica, 140-149 mm Hg; diastólica, < 90 mm Hg.

El grado de hipertensión según la OMS se define según sus complicaciones orgánicas (v. pág. 140 y s.). Así pues, se diferencia entre tres grados de hipertensión arterial y la hipertensión maligna. Esta última se define de la siguiente forma:

- Cuando el valor de presión arterial diastólica es ≥ 120 mm Hg.
- Cuando en la inspección del fondo del ojo se observan hemorragias y exudados.
- Cuando se observa una insuficiencia renal progresiva.

Etiología

En la mayoría de los casos (80/90 %) la causa de la hipertensión arterial es desconocida. Esta hipertensión arterial, que se define como *primaria* o *esencial*, se diagnostica una vez descartadas las causas de la hipertensión arterial secundaria. Se denomina hipertensión *secundaria* toda aquella que se produce como consecuencia de una alteración de un órgano. Pueden citarse los siguientes tipos:

- Hipertensión por apnea nocturna obstructiva.
- Hipertensión arterial de causa parenquimatosa.
- Hipertensión arterial vasculorrenal.
- Hipertensión arterial de causa endocrina.
- Hipertensión arterial cardiovascular.
- Hipertensión secundaria a fármacos.

La primera de las causas descritas se halla en el 10 % de todos los enfermos hipertensos, independientemente de todas las demás causas secundarias. Aprox. el 5 % de todas las hipertensiones arteriales son de causa renal. Todas las demás formas se observan en menos del 1 %.

Formas secundarias de hipertensión arterial

Hipertensión arterial causada por apnea obstructiva del sueño o apnea nocturna. Esta forma de hipertensión es consecuencia de la hipoxia que produce la apnea, que altera la homeostasia del volumen por cambios de presión intratorácica y aumento de la eliminación de aminas vasoactivas.

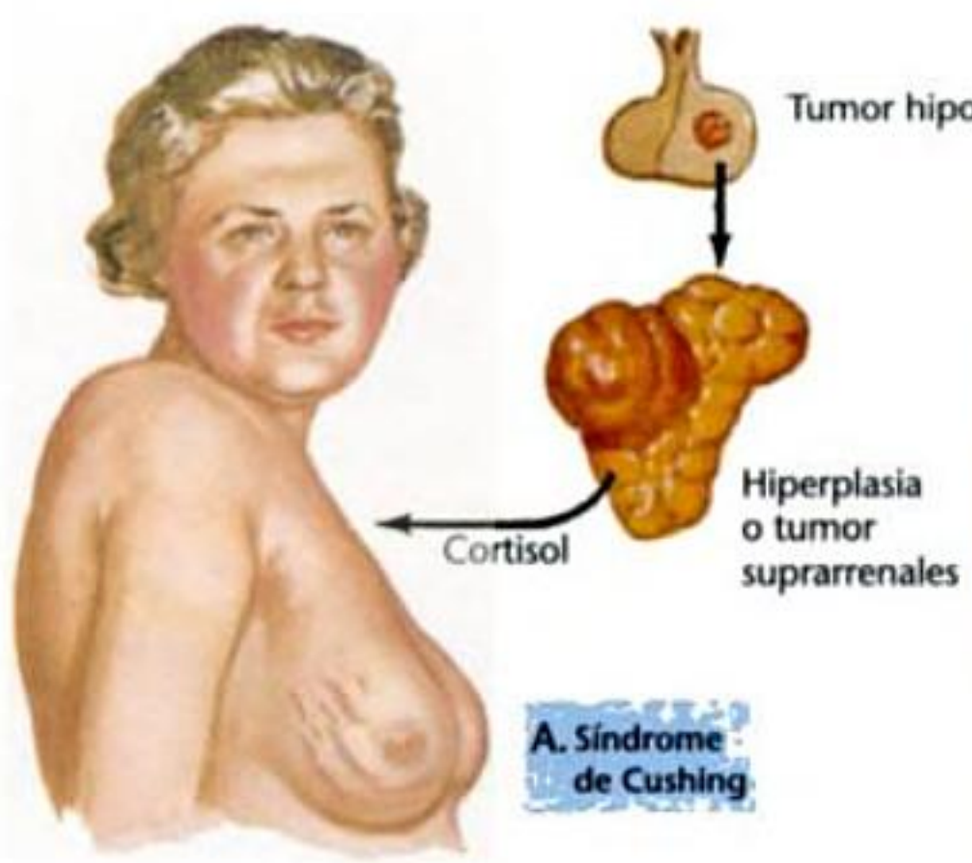
Hipertensión arterial renovascular. La causa más frecuente de la estenosis de la a. renal es la arteriosclerosis. No obstante, también la displasia fibromuscular compromete la irrigación renal. Si, como consecuencia de ello, el valor medio de la presión de la a. renal disminuye de forma significativa, se desarrollará hipertensión arterial **(E)**.

Hipertensión arterial renoparenquimatosa. El parénquima renal se puede deteriorar a causa de una patología renal unilateral o bilateral (v. pág. 402 y ss.) de tal manera que pierde su facultad de eliminar sodio. Éste es uno de los factores que conducen a la hipertensión arterial. En pacientes con insuficiencia renal preterminal se observa hipertensión arterial en un 80 % de los casos **(F)**.

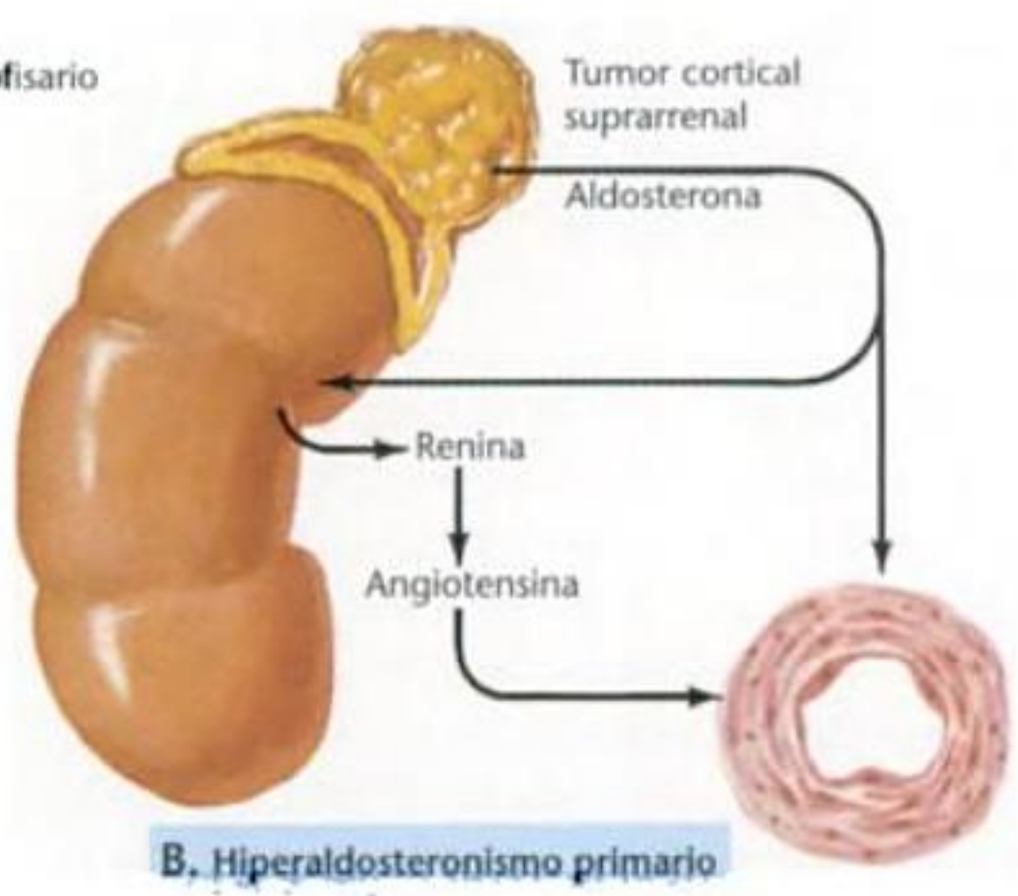
Hipertensión arterial de causa endocrina. En el síndrome de Cushing **(A)** se produce hipertensión arterial a través del efecto de retención de sodio causado por los glucocorticoides. En el hiperaldosteronismo primario **(B)** los glucocorticoides tienen el mismo efecto. El feocromocitoma es un tumor de la corteza suprarrenal en que se produce la liberación de tal cantidad de catecolaminas que aumenta la resistencia de la pared vascular **(C)**.

Hipertensión arterial cardiovascular. Especialmente en la estenosis del istmo aórtico **(D)** se desarrolla un aumento de la resistencia vascular por la disminución del calibre vascular, y con ello una hipertensión arterial de las extremidades superiores (con presión arterial normal o disminuida en las extremidades inferiores). Para aumentar la presión arterial sistólica, se desarrolla una insuficiencia aórtica y un bloqueo auriculoventricular total, para de este modo aumentar el gasto cardíaco.

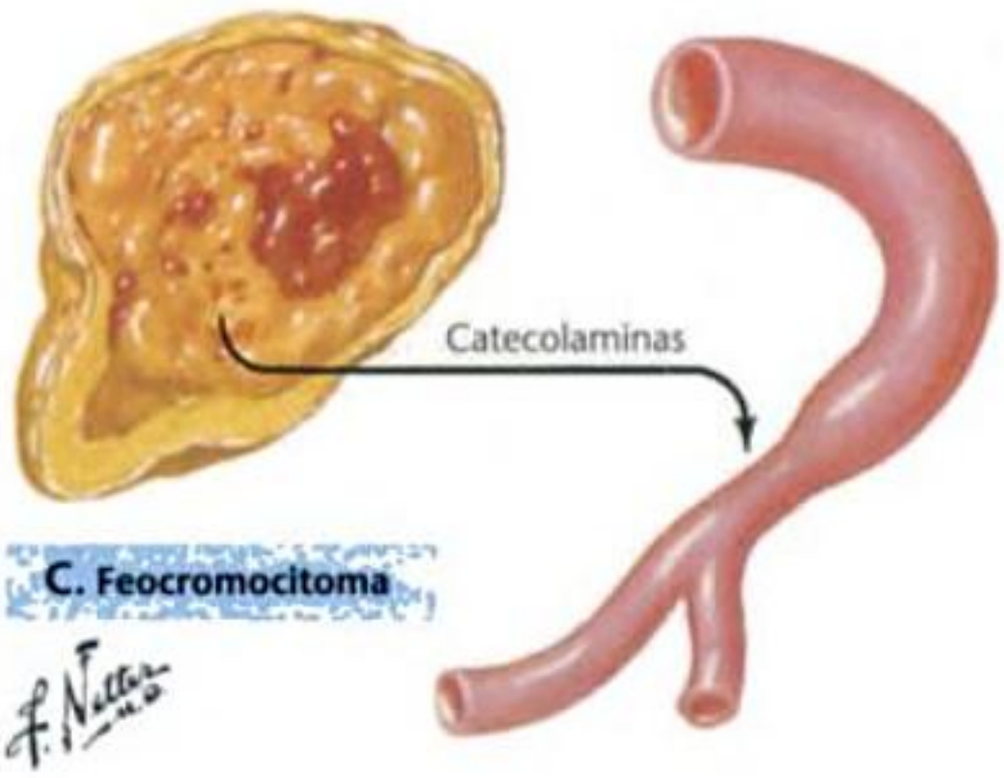
Material protegido por derechos de autor



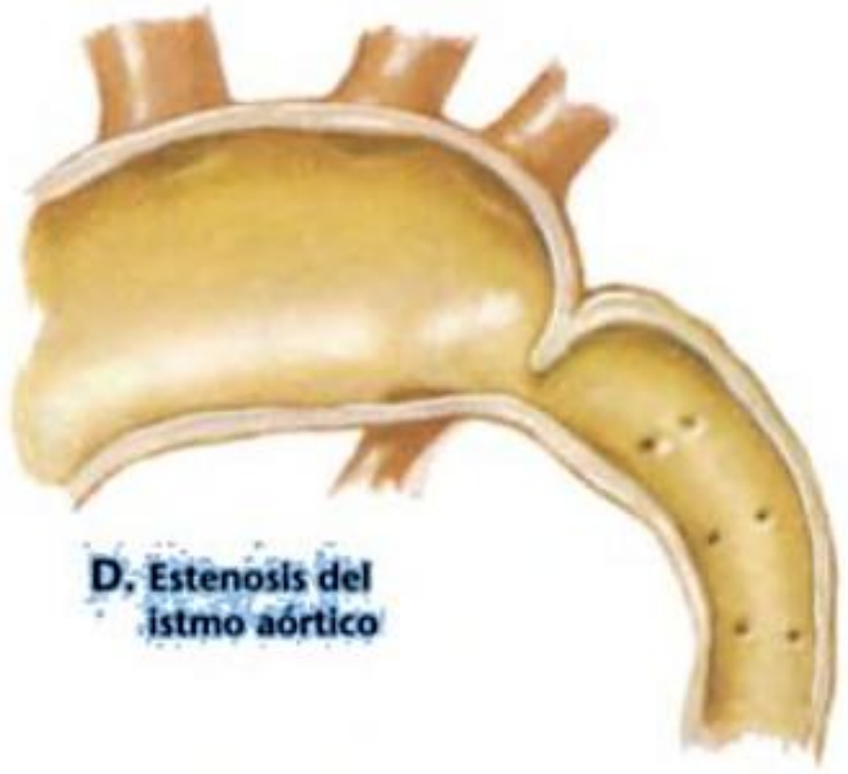
A. Síndrome de Cushing



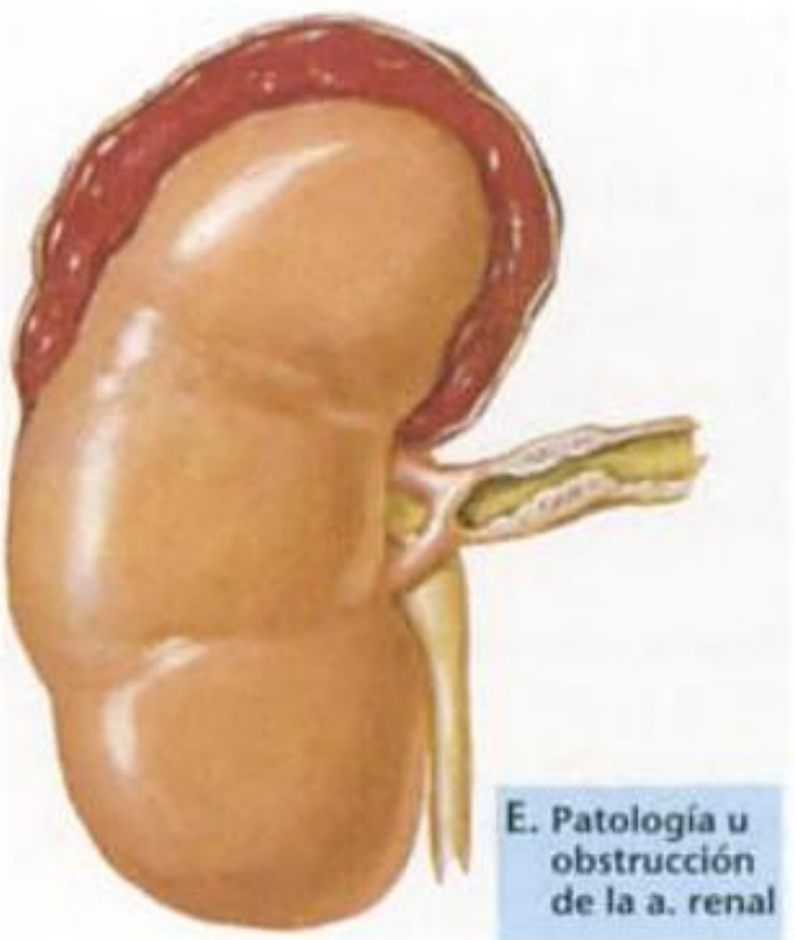
B. Hiperaldosteronismo primario



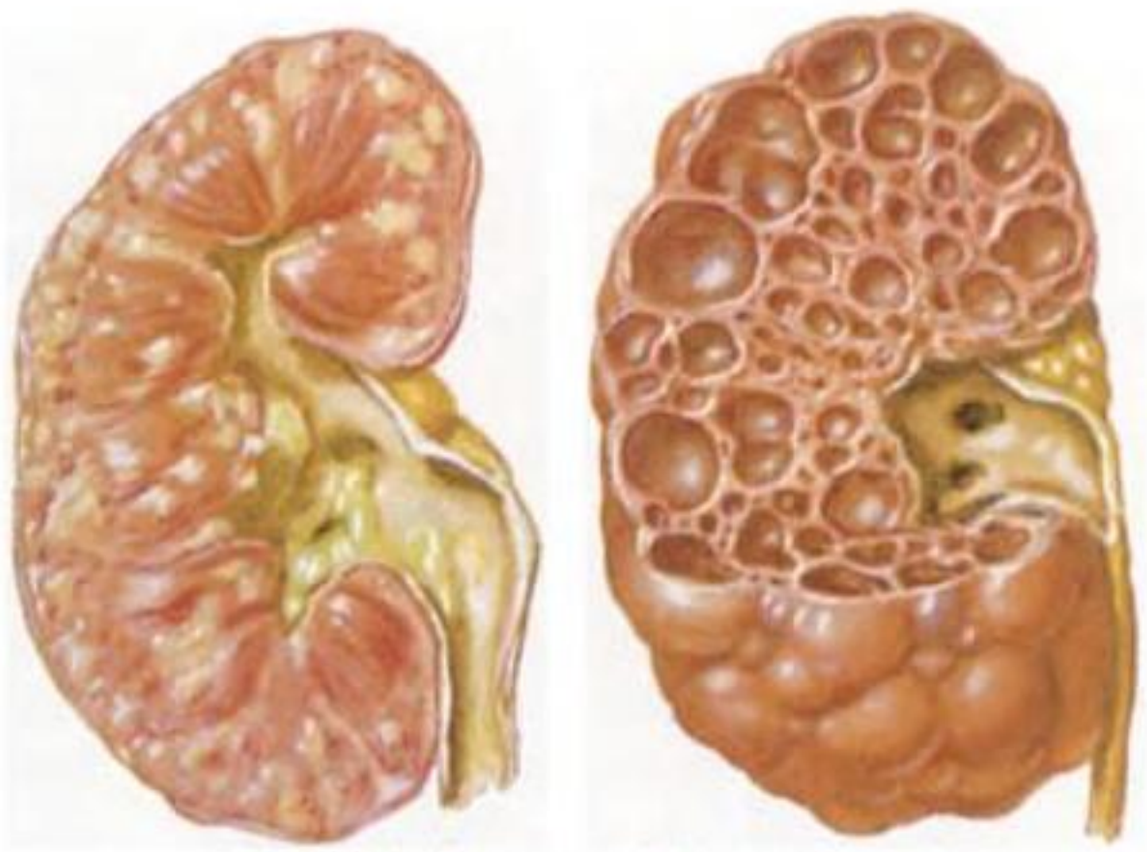
C. Feocromocitoma



D. Estenosis del istmo aórtico



E. Patología u obstrucción de la a. renal



F. Pielonefritis unilateral y riñón poliquístico

Material protegido por derechos de autor

Riñón

Existe una relación recíproca, aunque no obligatoria, entre los cambios morfológicos renales y la hipertensión arterial: no todas las lesiones de los vasos renales de gran o pequeño tamaño conducen obligatoriamente a una hipertensión arterial. Inversamente, no todos los cambios morfológicos renales causan hipertensión arterial.

Hallazgos clínicos. Tanto en diabéticos como en hipertensos se observa ocasionalmente microalbuminuria. La morbilidad de causa cardíaca se halla potencialmente alterada en estos pacientes en comparación con los no hipertensos. Cuando la hipertensión arterial lleva largo tiempo de evolución, se observa en el 5 % de los pacientes una proteinuria > 1 g/día. En este grupo hay mayor probabilidad de fallecimiento, así como de ser candidato a diálisis. En pacientes con insuficiencia renal en fase inicial de partida, la hipertensión arterial acelera el proceso hacia una insuficiencia renal terminal o fracaso renal.

Hipertensión arterial benigna. Cuando se trata de una hipertensión renal benigna, no observamos en los riñones muchos cambios morfológicos significativos. Las arterias de pequeño tamaño y las arteriolas del parénquima renal pueden mostrar cambios arterioescleróticos; los vasos de calibre mediano y grande pueden desarrollar obliteraciones fibróticas y arterioescleróticas. En la hipertensión arterial crónica se desarrollan gradualmente áreas de hialinización de las paredes arteriolares que aumentan con el tiempo. Ello dificulta la irrigación de la parte más periférica del córtex renal, por lo que se observa una destrucción de los glomérulos allí localizados, es decir, éstos se hialinizan o esclerosan. Se produce así la denominada *nefroesclerosis benigna* **(A).**

Hipertensión arterial maligna. Aquí se observan claros cambios de la morfología de la estructura arteriolar; asimismo, la irrigación renal se halla deteriorada y las paredes arteriolares se necrosan. En estas zonas se observan depósitos de fibrina y aparecen pequeños trombos. Además se desarrolla una hiperplasia laminar que provoca una imagen «en piel de cebolla». Las estenosis y alteraciones de las paredes arteriolares también provocan pequeñas trombosis que a su vez producen (pequeños) infartos del parénquima renal, lo que a largo plazo provoca atrofia renal. Si la afectación es de grandes vasos, pueden producirse pequeñas hemorragias parciales o completas en el glomérulo o en las paredes arteriales **(B).**

Fondo del ojo

El fondo del ojo es el único lugar en que puede verse directamente el estado de las arteriolas. Por ello puede concretarse aquí el grado de hipertensión arterial. Según Keith y Wagner, los cambios morfológicos se pueden clasificar en varios estadios:

- Estadio 1: esclerosis incipiente y estenosis de las arteriolas retinianas.
- Estadio 2: arterioesclerosis moderada, aumento del reflejo lumínico, signos de cruces y estrechamientos renales o generalizados de las arteriolas.
- Estadio 3: *retinitis angioespástica* con edema retiniano y constricción arterial («arterias en hilo de cobre»), exudados algodonosos y hemorragias retinianas.
- Estadio 4: signos del estadio 3 y edema papilar.

Sistema nervioso central (SNC)

Hemorragias. Debido al aumento crónico de la presión intravascular, todas aquellas zonas débiles de las paredes vasculares se hallan predestinadas primero a deformarse y luego a romperse. Esto se observa sobre todo en los vasos intracraneales, que además suelen mostrar aneurismas congénitos. Toda ectasia parietal puede finalizar en rotura, lo cual clínicamente da lugar a un cuadro de accidente cerebrovascular (ACV) (v. pág. 148 y ss.) o hemorragia subaracnoidea (v. pág. 162).

Isquemias. Si al mismo tiempo existe una alteración arterioesclerótica de la pared vascular, la hipertensión intravascular acelera a su vez el deterioro de las paredes vasculares, y ello conlleva la producción de trombos y la liberación de material arterioesclerótico o de ateromas de la pared vascular.

Encefalopatía hipertensiva. El cuadro clínico es raro y parece deberse al fracaso completo de la autorregulación cerebral. Los síntomas típicos son cefalea común, náuseas y deterioro o alteración de la conciencia.

Material protegido por derechos de autor

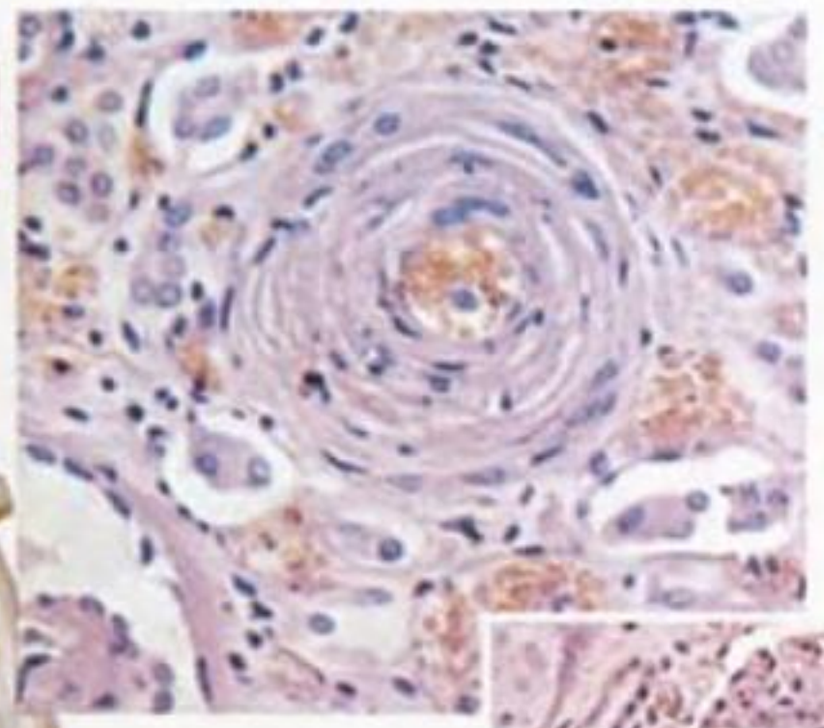
▲ Riñón con típicos cambios granulares arterioescleróticos en la hipertensión **arterial esencial**

◀ Superficie de corte **longitudinal** macroscópico y **microscópico** de un riñón arterioesclerótico

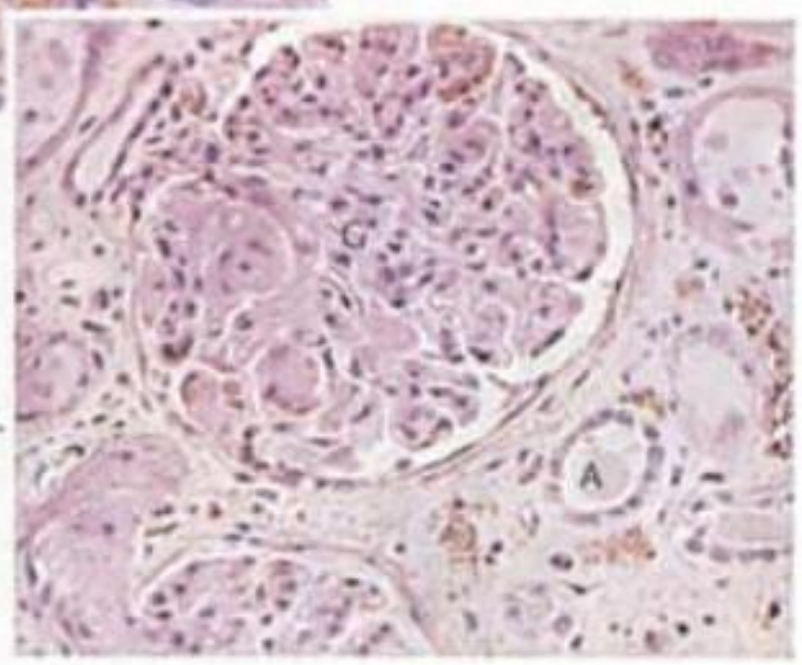
◀ **Hialinización de una arteriola aferente (A); arterioesclerosis en la hipertensión arterial esencial**

A. Hipertensión arterial benigna

▲ Hipertensión arterial esencial en fase avanzada (estadio maligno). Riñón con múltiples hemorragias de diferentes tamaños



◀ **Degeneración de una arteriola renal en el estado maligno de una hipertensión arterial esencial. Aspecto típico de «piel de cebolla»**



▶ **Hipertensión arterial maligna. Necrosis de un glomérulo (G) y de una arteriola aferente (A)**

B. Hipertensión arterial maligna

Material protegido por derechos de autor

Corazón

Aproximadamente la mitad de los pacientes con hipertensión arterial fallecen por patologías cardíacas. La presión arterial es una función de la resistencia vascular periférica total y del gasto cardíaco. En una hipertensión crónica, los vasos se hallan hipertrofiados, por lo cual la resistencia vascular se halla aumentada de forma constante. A causa del incremento de la resistencia, el corazón se halla sobrecargado y regula, a través del gasto cardíaco, la irrigación y la perfusión periférica. Como consecuencia pueden producirse las siguientes alteraciones cardíacas:

- Hipertrofia cardíaca: es la primera reacción del corazón al aumento de la presión (v. pág. 72).
- Enfermedad coronaria: en los pacientes hipertensos el riesgo de desarrollar enfermedades coronarias es hasta tres veces mayor que en los normotensos (v. pág. 30 y ss.).
- Insuficiencia cardíaca: ésta se desarrolla cuando el miocardio cede a una presión intraventricular muy elevada (v. pág. 50 y ss.).

Estas alteraciones se encuentran de forma aislada o generalizada; se conocen con el nombre de *cardiopatía hipertensiva.*

Hipertrofia ventricular izquierda. El aumento de la presión intravascular provoca el aumento de la presión del ventrículo izquierdo. Ello causa una hipertrofia de las fibras miocárdicas, mientras que el ventrículo en sí mismo no se dilata. Hasta un peso crítico de 500 g, la capacidad de difusión entre capilares y miofibrillas es suficiente para asegurar la nutrición del miocardio. A partir de ese punto, se desarrolla una insuficiencia coronaria relativa que provoca pequeñas zonas de necrosis en algunas fibras musculares. La progresión hacia estas zonas de necrosis es mayor cuanto más pronunciado sea el estadio arterioesclerótico de los vasos coronarios. El riesgo de arritmias cardíacas (v. pág. 44 y ss.) y de desarrollo de un infarto de miocardio (v. pág. 36 y siguientes) aumenta considerablemente en la situación descrita **(D)**.

En el estadio final, es decir, cuando existe una cardiopatía hipertensiva descompensada, el ventrículo izquierdo está claramente hipertrofiado y dilatado, con insuficiencia aórtica y/o insuficiencia mitral secundarias y probable trombosis en la pared intraventricular **(A, B)**.

Enfermedad coronaria. La hipertensión arterial es uno de los factores de riesgo esencial (factor de riesgo de primer orden) en lo que se refiere a la alteración y deterioro del endotelio de las aa. coronarias, y por lo que hace a la arterioesclerosis (v. pág. 30 y s.). La hipertensión arterial y la arterioesclerosis se aumentan recíprocamente, lo cual conlleva el desarrollo de la enfermedad coronaria. En ella disminuye, por un lado, la irrigación de los vasos coronarios y, por el otro, la reserva coronaria, o sea, la posibilidad de aumentar al máximo la irrigación coronaria en comparación con el paciente sin patología cardíaca (paciente sano).

Insuficiencia cardíaca. La marcada cardiomegalia hipertrófica disminuye la elasticidad del ventrículo izquierdo, lo cual da lugar a una disminución del volumen sistólico del ventrículo izquierdo. Más tarde se compromete también la función de bombeo del ventrículo izquierdo. Clínicamente se constata un desarrollo hacia los signos y síntomas de la insuficiencia cardíaca izquierda (v. pág. 52).

Vasos

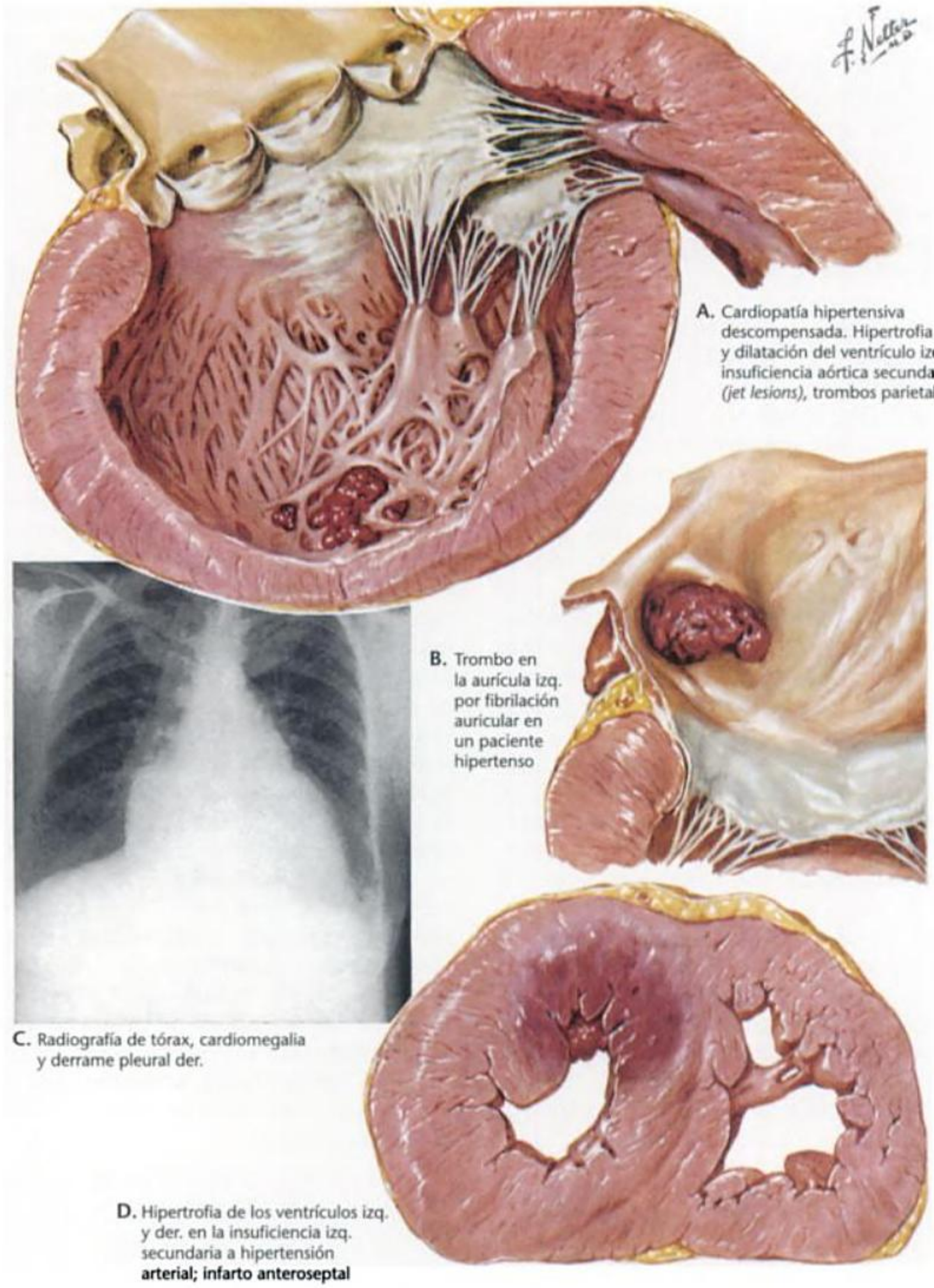
El riesgo del enfermo hipertenso de desarrollar precozmente arterioesclerosis se halla significativamente aumentado. Por ello es posible que se desarrollen los siguientes cuadros clínicos:

- Estenosis arterial periférica (en aprox. el 10 % de pacientes hipertensos, 10 % de la población masculina). En el 60 % de los casos, la estenosis se localiza en las aa. ilíacas y femorales. Aparte de la hipertensión arterial, el tabaquismo potencia significativamente la probabilidad de desarrollar estenosis arterial periférica.
- Aneurismas, en especial los de la aorta abdominal (también en el 10 % de los hipertensos) en el 95 % de los casos localizados a nivel infrarrenal, o sea, distalmente al cruce de las aa. renales.

Pronóstico

Cuanto más elevada sea la hipertensión arterial no tratada y mayor sea la edad del paciente, tanto más mejora el pronóstico del paciente tratado con antihipertensivos; el riesgo de padecer insuficiencia cardíaca o presentar complicaciones cerebrovasculares disminuye significativamente con dicho tratamiento. La enfermedad coronaria, por otro lado, no se deja influenciar de forma tan clara mediante el tratamiento.

Material protegido por derechos de autor



A. Cardiopatía hipertensiva descompensada. Hipertrofia y dilatación del ventrículo izq., insuficiencia aórtica secundaria *(jet lesions)*, trombos parietales

C. Radiografía de tórax, cardiomegalia y derrame pleural der.

B. Trombo en la aurícula izq. por fibrilación auricular en un paciente hipertenso

D. Hipertrofia de los ventrículos izq. y der. en la insuficiencia izq. secundaria a hipertensión **arterial; infarto anteroseptal**

Material protegido por derechos de autor

La arterioesclerosis de los vasos cardíacos y cerebrales es la causa más frecuente de muerte en los países industrializados.

Etiología

El desarrollo de la arterioesclerosis depende no sólo de factores genéticos sino también de la influencia del medio ambiente. Ambos factores causales influyen de diversas maneras sobre las paredes de los vasos de las arterias y en la composición de la sangre. La combinación de estos factores puede causar arterioesclerosis. Los agentes causales se resumen de la siguiente manera:

- Hemodinámica: son fundamentales la composición de la sangre, la elasticidad de los vasos y la tensión arterial.
- Metabolismo: en particular los cambios de la pared vascular (en gran parte dependientes de la alimentación) que se desarrollan en el transcurso de la vida, p. ej. por depósito de grasas. Éstas son hasta cierto grado reversibles, aunque también son de importancia los cambios vasculares de causa inflamatoria.
- Estructura parietal vascular: ésta depende de factores genéticos, como la composición y la calidad del tejido conectivo: un ejemplo de un cambio de esta estructura lo constituye el síndrome de Marfan (v. pág. 1090).
- Traumatismos: entre ellos se incluyen, sobre todo, los factores que provocan en un vaso la lesión de la íntima, como la hipertensión arterial. En el caso de las aa. vertebrales, sin embargo, también se incluyen las destrucciones y lesiones de la íntima por causa traumática ya que el vaso, por rotaciones súbitas de la cabeza, puede sufrir desgarros a nivel del atlas que provocan la lesión de dicho vaso. En tales casos las consecuencias son el desarrollo de úlceras o la reparación, que puede ser más o menos satisfactoria.

Según sea su importancia de cara al desarrollo de la arterioesclerosis, podemos distinguir:

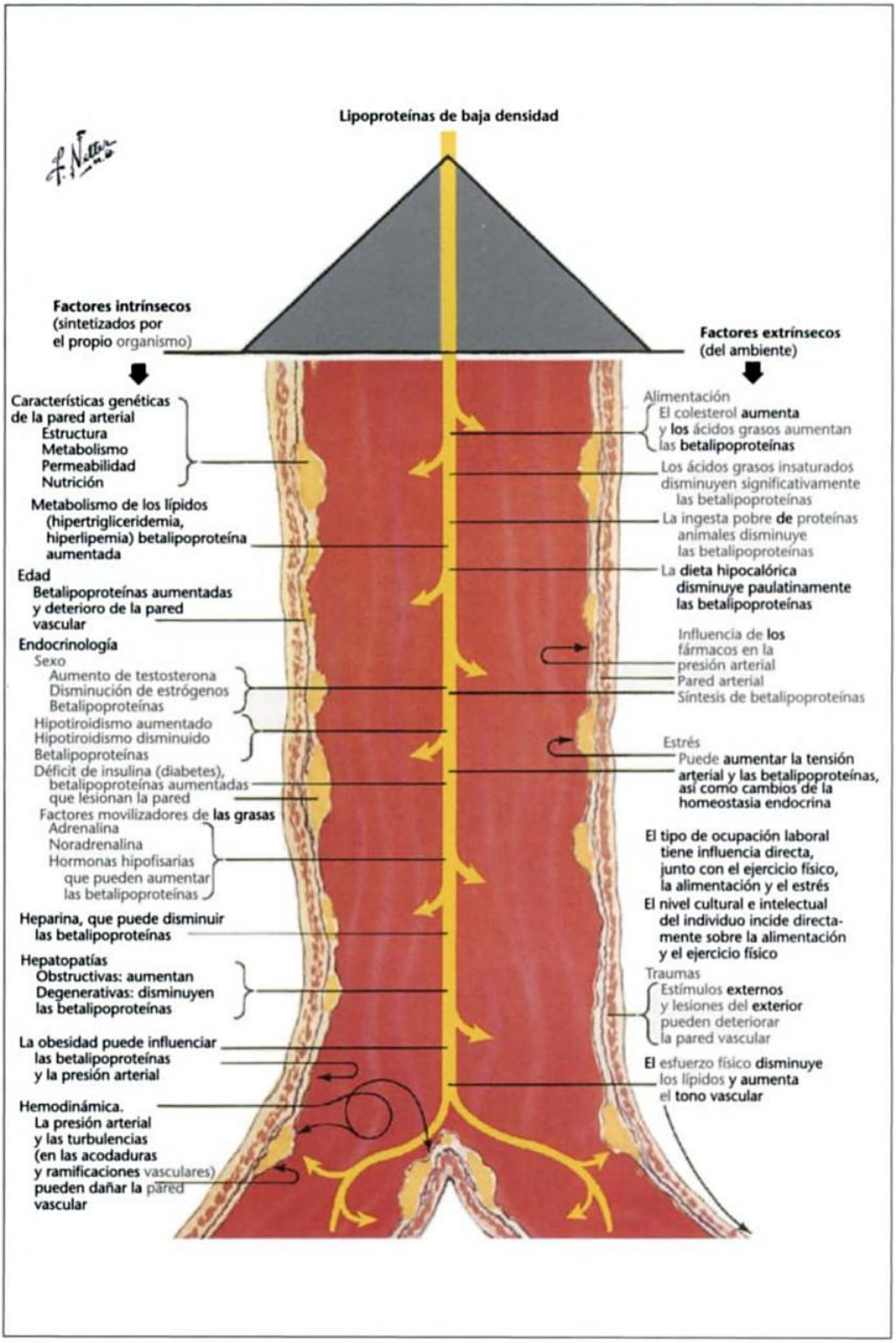
- Factores de primer orden: tabaquismo, hipertensión arterial, hiperlipoproteinemia y diabetes mellitus.
- Factores de segundo orden: obesidad, hiperglucemia, hiperhomocistinemia, aumento de la concentración de fibrinógeno en sangre, factores genéticos, insuficiente ejercicio físico y menopausia.
- Probables factores de riesgo: infecciones crónicas, estrés, aumento del hematócrito, síndrome de la apnea del sueño.

Patogenia

Estructura de la pared vascular. La pared arterial vascular se compone de la capa íntima (con endotelio y subendotelio), la capa media (que se compone de dos láminas elásticas intercaladas por una capa de musculatura lisa) y la adventicia, una capa de tejido conectivo que contiene los *vasa vasorum*.

Arterioesclerosis. La arterioesclerosis se inicia con pequeñas lesiones en la capa íntima, que evoluciona con depósito de grasa en las paredes. A continuación se producen roturas o fisura de la íntima, ulceraciones y finalmente la formación de placas fibrosas y calcificaciones. El desarrollo de capas ateromatosas con formación de pequeños trombos da lugar al cuadro completo de arterioesclerosis en las aa. coronarias y en las aa. cerebrales. Como consecuencia de ello, es posible buscar la estenosis trombótica del vaso; además, la propia diseminación embólica del contenido de las placas o de los trombos puede provocar la estenosis de pequeñas arterias ubicadas distalmente. En las arteriolas, la arterioesclerosis es más bien una hialinosis, es decir, la transformación hialina de toda la pared arterial como consecuencia de una necrosis fibrinoide de la capa media, lo cual conlleva a su vez un estrechamiento y estenosis de la estructura. En caso de sobrevivir a una estenosis vascular de esta índole, se produce una organización del coágulo de fibrina y probablemente una recanalización del tejido organizado, en el cual se observa neovascularización. Pero también es posible la disolución del trombo obliterante antes de su organización.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La enfermedad coronaria, los ACV, los aneurismas de la aorta, la estenosis de la a. mesentérica, la insuficiencia renal crónica y la estenosis arterial periférica son enfermedades que implican a distintos órganos, pero que tienen un mecanismo común. Por ello, cuando existe una afectación de estos órganos «distintos» siempre hay que pensar que los demás órganos también se hallan afectados. Las ramificaciones y acodaduras vasculares son los principales lugares donde se inician las lesiones arterioescleróticas. Ello ocurre como consecuencia de las turbulencias que se producen en estas zonas.

Arterias cerebrales

Su incidencia es de aprox. 150/100.000 habitantes y en el 75 % de ellos la causa es isquémica; así pues, la arterioesclerosis de las arterias que irrigan el encéfalo tiene una primordial importancia. En el sistema vertebrobasilar se hallan las siguientes *zonas de predilección:*

- Extracraneal: el tramo próximo a la a. subclavia y el lugar donde la a. vertebral nace de la a. subclavia.
- Intracraneal: los tramos distales de las aa. vertebrales, justo antes de unirse a la a. basilar, así como la propia a. basilar.

En la zona anterior del polígono de Willis se halla la bifurcación de la a. carótida común en las aa. carótidas interna y externa; es la localización más frecuente de las alteraciones arterioescleróticas. Aparte de ello, se ve afectada en particular la a. carótida interna a nivel del sifón carotídeo y en el lugar de división en las aa. cerebrales media y anterior. Las consecuencias «clásicas» de la arterioesclerosis son el ACV de origen isquémico (v. pág. 156 y s.), bien sea sobre el sustrato de una obliteración vascular, bien como consecuencia de una embolia. También es posible una hemorragia intracerebral a consecuencia de la rotura de un vaso calcificado o aneurismático **(A)**.

Arterias coronarias

La angina de pecho (v. pág. 30 y ss.) y el infarto de miocardio (v. pág. 36 y ss.) son las consecuencias más frecuentes de los procesos arterioescleróticos de las aa. coronarias. Inicialmente se estenosa la a. coronaria en el contexto de una enfermedad coronaria estenosante (con la consiguiente clínica de angina de pecho); más adelante, debido a la formación de un trombo o a la hemorragia por debajo de una placa ateromatosa, puede estenosarse el vaso (produciéndose un infarto de miocardio) **(D)**.

Aorta

La aorta ascendente es el lugar preferente para una disección aórtica, que en un 40 % de los casos se extiende hasta la aorta abdominal. La aorta abdominal se halla con mucha frecuencia afectada por cambios arterioescleróticos. Por ello es fácil la formación de un aneurisma de aorta, que en el 95 % de los casos es de localización infrarrenal, o sea, distal al cruce de las aa. renales **(C)**. No hay que menospreciar que el 10 % de los pacientes con hipertensión arterial o enfermedad obliterante de las aa. periféricas también presenta aneurisma de la aorta.

Riñones y arterias mesentéricas

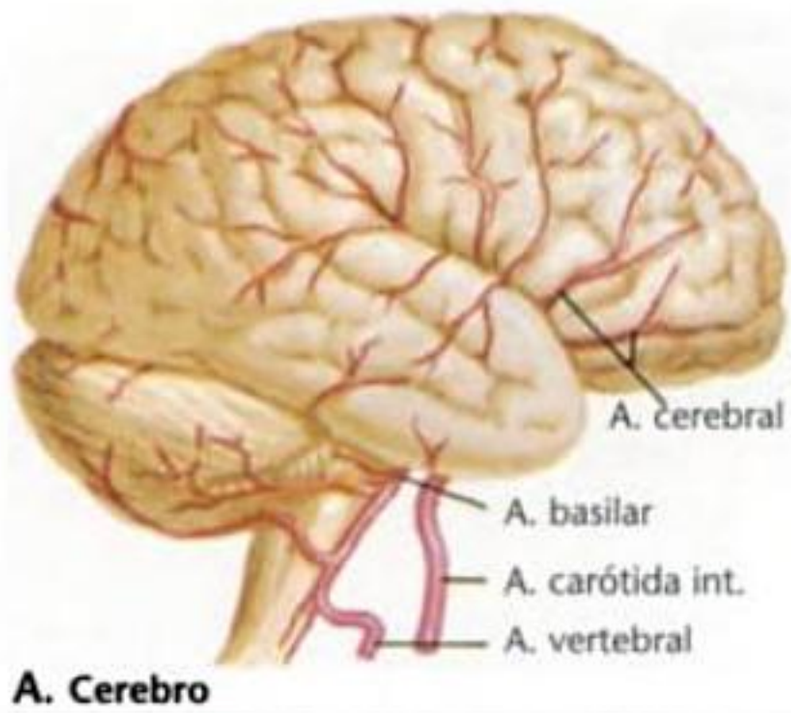
Los cambios arterioescleróticos de las arterias que irrigan los riñones provocan secundariamente hipertensión arterial, sobre todo cuando la presión media de la a. renal disminuye significativamente. Las arterioesclerosis de las aa. renales pueden producir cambios mínimos con el mismo efecto **(B)**. Las estenosis de las aa. mesentéricas provocan una clínica de angina abdominal, aunque raramente evolucionan directamente hacia la total obliteración (v. pág. 782). Ésta se debe, en el 90 % de los casos, a embolias, y en el 70 % resulta letal **(C)**.

Arterias de las extremidades

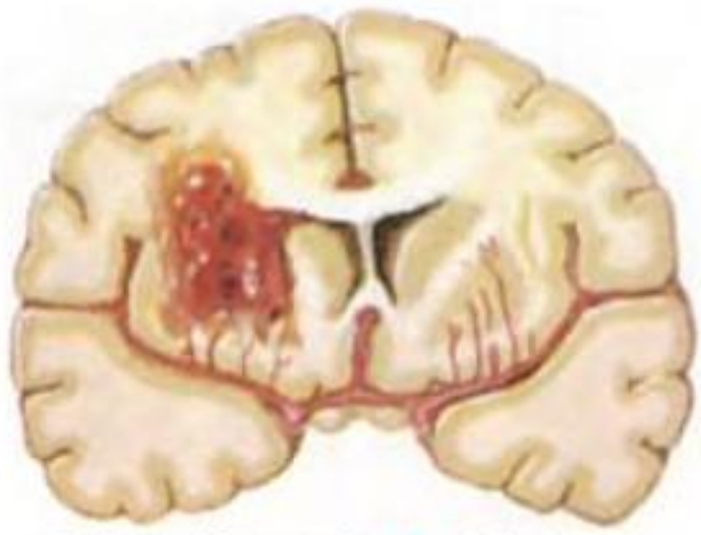
La estenosis de las arterias en las extremidades provoca la enfermedad obliterante periférica arterial. La obliteración arterial aguda es, en el 70-80 % de los casos, consecuencia de una embolia por desprendimiento de un trombo cardíaco. En el 20 % de los casos, las obliteraciones son secundarias a trombosis arteriales. En la a. ilíaca y femoral se encuentran el 60 % de todas las obliteraciones; más distalmente el 15 %, y en la aorta el 8 %. El 17 % restante se distribuye en las aa. de las extremidades superiores **(C)**.

Material protegido por derechos de autor

Zonas de riesgo arterioesclerótico



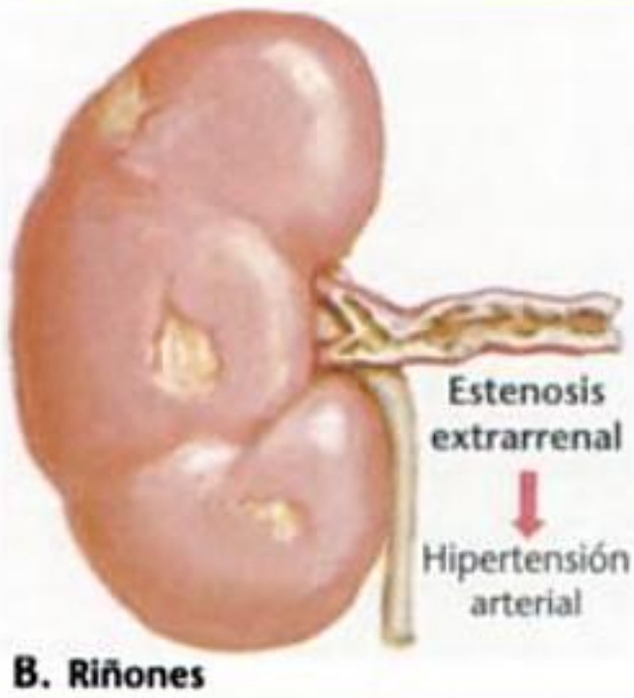
Isquemia crónica → Alteración de la conciencia, síncopes



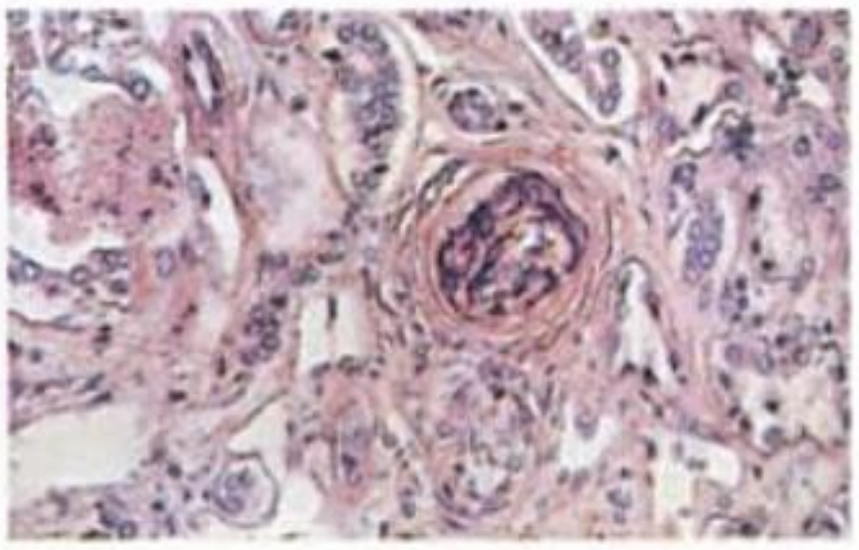
Obliteración aguda → Infarto

Rotura → Hemorragia cerebral

A. Cerebro



Arterioesclerosis intrarrenal → Hipertensión arterial, uremia



B. Riñones

Estenosis

Aneurisma

Rotura

Obliteración → Gangrena visceral o periférica

C. Otros vasos

Isquemia intermitente → **Angina de pecho**

Isquemia crónica → Fibrosis miocárdica

Estenosis total u obliteración aguda → Infarto de miocardio

D. Corazón

Material protegido por derechos de autor

El cerebro se irriga a través de un sistema circulatorio anterior formado por la a. carótida común y sus ramas, y a través de un sistema circulatorio posterior a través de las aa. vertebrales y basilares. Tanto las carótidas como las aa. vertebrales salen del arco aórtico; son ramas de los grandes vasos supraaórticos que, desde el arco aórtico, discurren hacia el mediastino anterior. Ambos circuitos vasculares se hallan interconectados a través del polígono de Willis, y tanto las ramificaciones vasculares como las zonas concretas irrigadas pueden variar sensiblemente en ambos.

Arteria carótida común

La a. carótida común se bifurca a nivel del borde superior del cartílago tiroideo en la a. carótida interna y la a. carótida externa. La a. carótida interna se divide en cuatro tramos.

Porción cervical. Asciende sin ramificarse verticalmente por detrás y medialmente a la a. carótida externa; es cubierta por el m. esternocleidomastoideo, por la glándula parotídea y por los mm. digástrico y estilohioideo.

Porción petrosa. Se inicia en la parte del cráneo donde la arteria entra por el conducto carotídeo a la altura de la pirámide de la región petrosa del hueso temporal. Allí asciende un tramo corto para luego desviarse en dirección anteromedial y transcurrir horizontalmente por delante del oído interno. Abandona el hueso temporal por delante, en la punta, y penetra en la porción posterior del agujero rasgado anterior. De ahí asciende hasta la silla, donde alcanza el seno cavernoso.

A lo largo de todo este tramo, proporciona ramas terminales para la cavidad timpánica y el seno esfenoidal.

Porción cavernosa. Discurre de forma muy curvilínea, inicialmente en sentido ventral y luego en dirección superior y medial. Justo en posición medial a la apófisis clinoidea anterior, emerge del seno cavernoso y atraviesa la duramadre.

Sus ramas irrigan la tienda del cerebelo y el *clivus*, la hipófisis y el ganglio de Gasser, los pares craneales, la duramadre de la fosa media del cráneo y finalmente el propio seno cavernoso. Al pasar hacia la parte cerebral nace la a. oftálmica que, a través del canal óptico, llega hasta la órbita.

Porción cerebral. Discurre posterior y lateralmente, entre el n. oculomotor común y el n. óptico. Desemboca justo por debajo de la lámina cribosa del etmoides, cuyas ramas terminales se dividen en las aa. cerebrales anterior y media. Antes de esta ramificación nace la a. coroidea anterior, que comunica a través de la a. comunicante posterior con la a. cerebral posterior (círculo arterial del cerebro).

Circuito vertebrobasilar

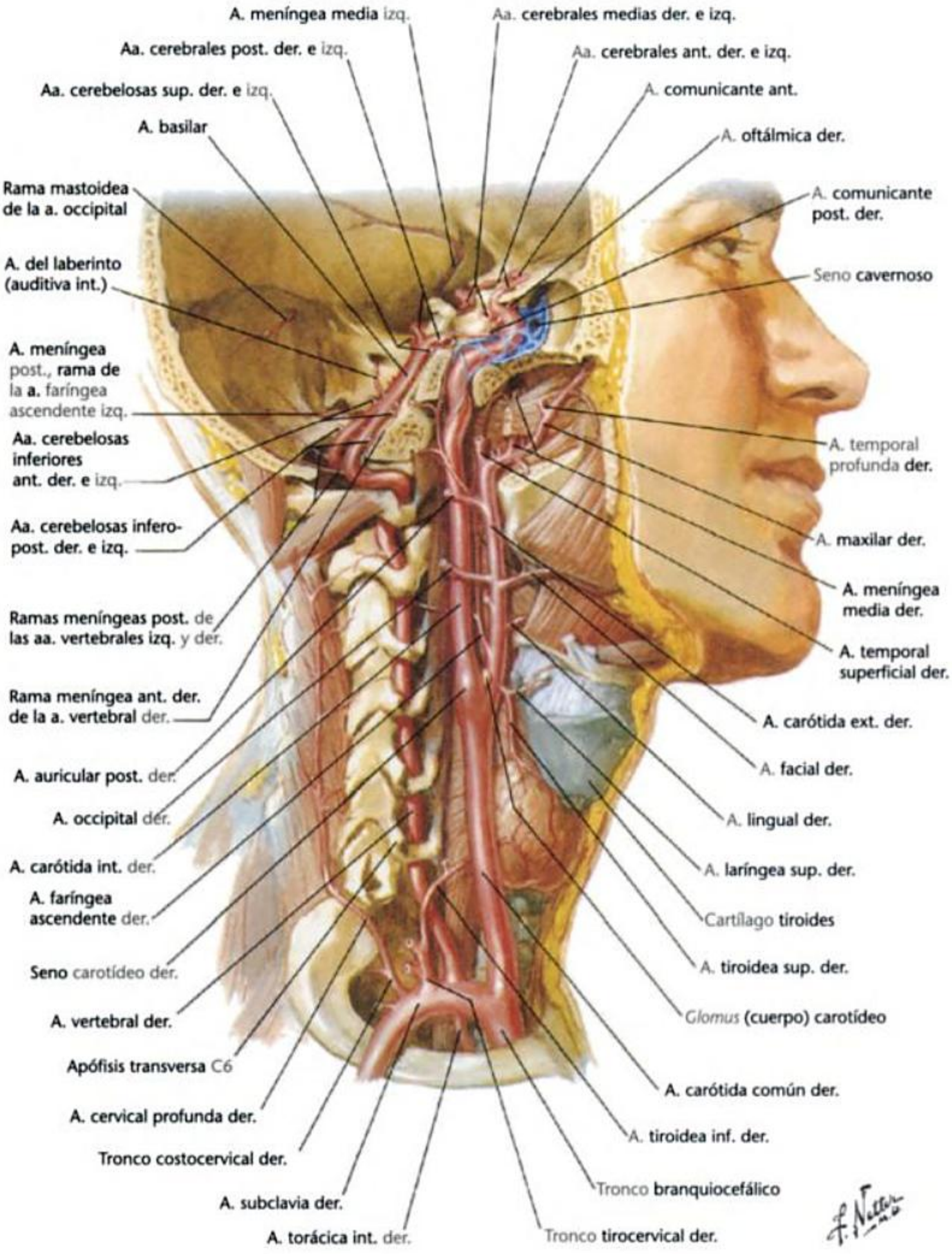
Cuando la a. vertebral atraviesa el agujero de la apófisis transversa del atlas, se dirige hacia atrás alrededor de la articulación atlantooccipital, atraviesa la membrana atlantooccipital y la duramadre y penetra a través del agujero magno en el interior del cráneo. Inicialmente discurre lateralmente a la médula, luego pasa hacia la línea media y se reúne con la a. vertebral contralateral para formar la a. basilar. Ésta, siguiendo la línea media cranealmente, finaliza en la zona de transición de la protuberancia hacia el mesencéfalo, lugar en que la a. basilar se bifurca en las aa. cerebrales posteriores.

Arteria vertebral. Da ramificaciones tanto a las meninges como al raquis, así como a las aa. que irrigan el cerebro, sobre todo la a. cerebelosa inferoposterior. Ésta irriga, entre otras, la zona posterior caudal entre el cerebelo y el cuarto ventrículo.

Arteria basilar. Ésta irriga, desde la a. cerebelosa inferoanterior, la zona anterior y caudal del cerebelo; a través de la a. cerebelosa superior, la zona superior del cerebelo; y a través de pequeñas ramificaciones, tanto la protuberancia y el córtex cerebeloso ventrolateral como zonas significativas del cerebelo medio.

Arteria cerebral posterior. Al tratarse de la rama terminal de la a. basilar, ésta es responsable de irrigar las estructuras supratentoriales (lóbulo occipital y dos terceras partes del lóbulo temporal). También es responsable de irrigar la zona superior del mesencéfalo. A través de la a. comunicante posterior se comunica con la a. carótida interna.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Las vías piramidales motoras tienen su origen, en su mayor parte, en la células gigantes de Betz de la lámina V, ubicada en la corteza primaria motora de la circunvolución precentral (campo 4), y se interconectan con motoneuronas responsables de la motricidad y con interneuronas diseminadas en todo el SNC.

Evolución

Las interconexiones que se exponen en la figura **(A)** muestran sólo las porciones directas a través de las cuales las neuronas corticales estimulan las motoneuronas de los núcleos motores de la protuberancia y del bulbo, así como de los núcleos raquídeos. Este componente motor directo de la vía piramidal se inicia en la circunvolución precentral, atraviesa la cápsula interna en su parte posterior **(C)** y alcanza la parte central del cerebro, desde donde envía impulsos a los núcleos del n. oculomotor común, n. patético y n. oculomotor lateral. Se adentra en la protuberancia y da ramas hacia los núcleos motores de los nn. facial y trigémino, responsables de la motricidad de toda la musculatura facial. Por debajo de la protuberancia, continúa a través del raquis como una banda piramidal, enviando ramas nerviosas hacia los núcleos motores del noveno hasta el duodécimo par craneal. En la cruz piramidal **(D)**, la mayor parte de las cintillas neuronales pasan a la banda contralateral del raquis y se convierten en el tracto corticoespinal lateral. La porción más pequeña de estas cintillas neuronales alcanzan, mediante el tracto corticoespinal anterior, el raquis cervical. Estas cintillas acaban en la motoneurona del asta anterior de la médula.

Estructura

En la circunvolución precentral las áreas se dividen topográficamente: en la zona más lateral se halla el campo para la musculatura facial. Pasa así hacia la línea media, donde se encuentran los campos de la mano, el brazo, el tronco y la pelvis. En el área cortical medial se observan los campos responsables de las extremidades inferiores **(A, B)**. En todos los campos se hallan los mm. más distales en la zona dorsal, y los mm. proximales en la zona ventral. Esta compartimentación somatotópica se conserva de forma idéntica en el ordenamiento de las fibras neuronales a nivel de las vías piramidales.

Fisiopatología

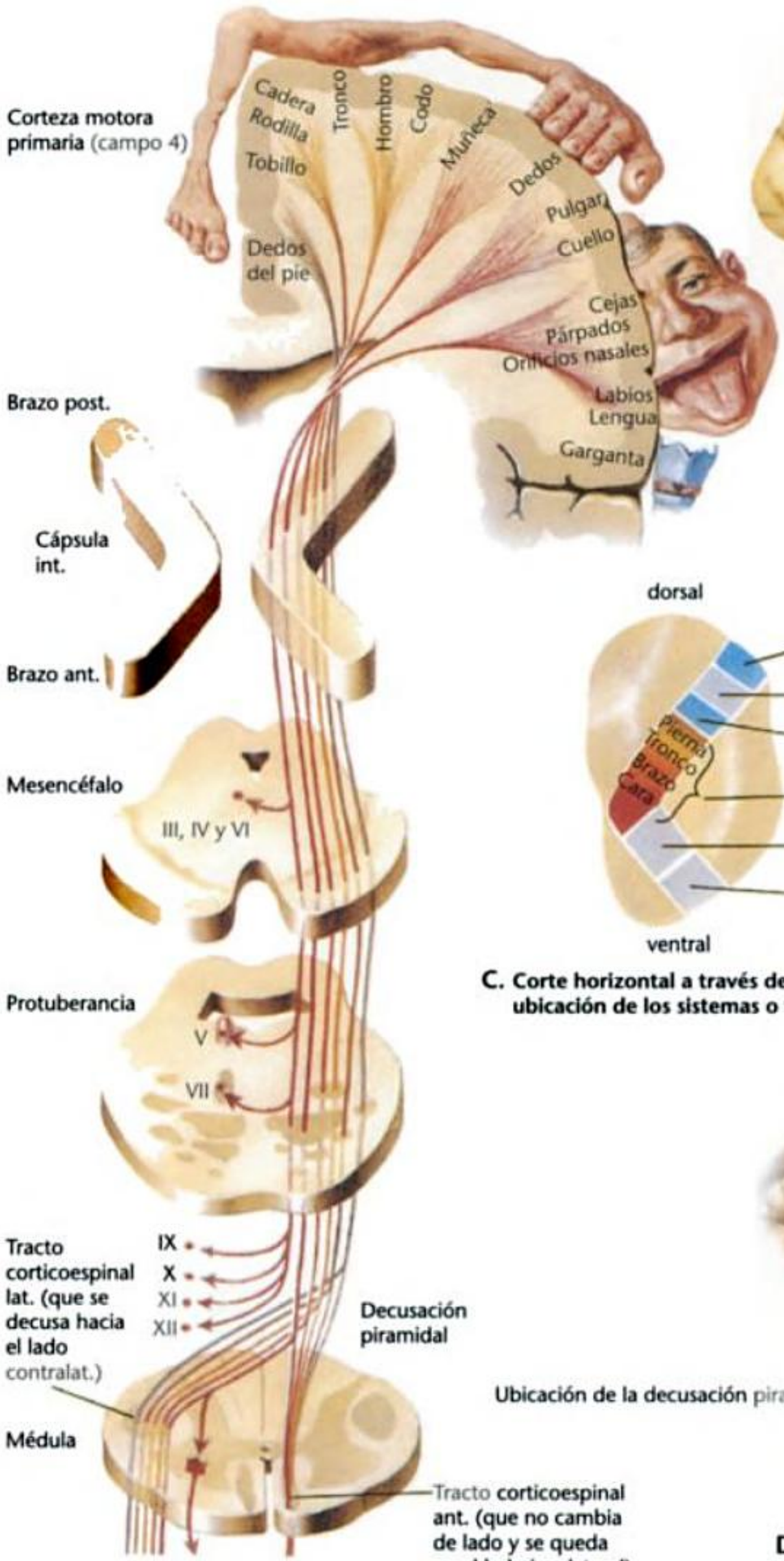
Las lesiones de la *corteza motora* pueden provocar parálisis concretas según el tipo, el alcance y la localización. Si se estimula la corteza localmente, pueden desarrollarse movimientos patológicos. Cuando se daña la vía piramidal a nivel de la *cápsula interna*, como ocurre en un ACV isquémico o hemorrágico, se producen parálisis en el lado contralateral que incluyen afectación de los pares craneales. Una lesión pequeña en la cápsula interna tiene mayor efecto que si se produjera en la corteza motora, ya que todos los fascículos de la vía piramidal se hallan acordonados. Las lesiones a nivel de la *médula* producen parálisis ipsolaterales, que provocan normalmente lesiones del sistema autónomo y sensorial.

Clínica

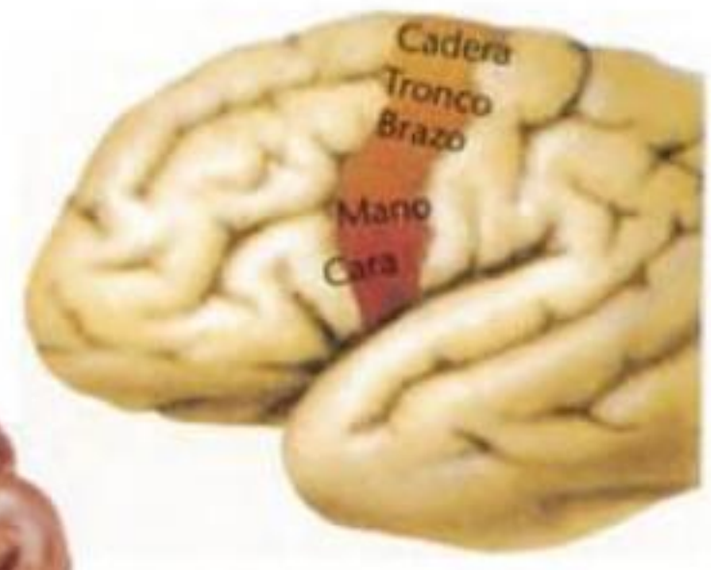
Las lesiones de la vía piramidal suelen provocar de entrada parálisis flácida unilateral y arreflexia. Pasado cierto tiempo, la parálisis se vuelve espástica, con hiperreflexia. En la exploración neurológica se encuentran los siguientes hallazgos clínicos, que demuestran una lesión de la vía piramidal:

- Signo de Babinski positivo: al pasar un objeto duro por el borde lateral de la planta del pie, se produce una dorsoextensión del dedo gordo del pie y una apertura y flexión plantar de los restantes dedos.
- Reflejo cutáneo abdominal disminuido: al pasar la mano con un objeto duro por encima de la piel abdominal desde la zona lateral hacia la media, se contraen la piel abdominal y el ombligo hacia el lado estimulado. Esta contractura se halla disminuida en comparación con la del otro lado.
- Reflejos propios aumentados: la espasticidad provocada por la lesión de la vía piramidal aumenta los reflejos propios en el lado sintomático. Además, se pueden desarrollar movimientos clónicos sin pausa, o sea, una secuencia repetida de movimientos sin pausa.

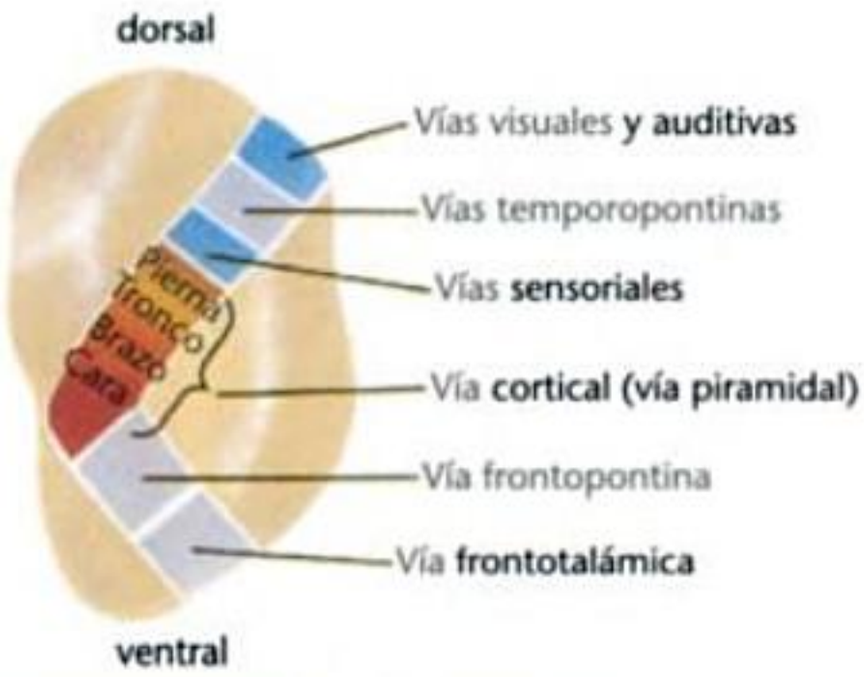
Material protegido por derechos de autor



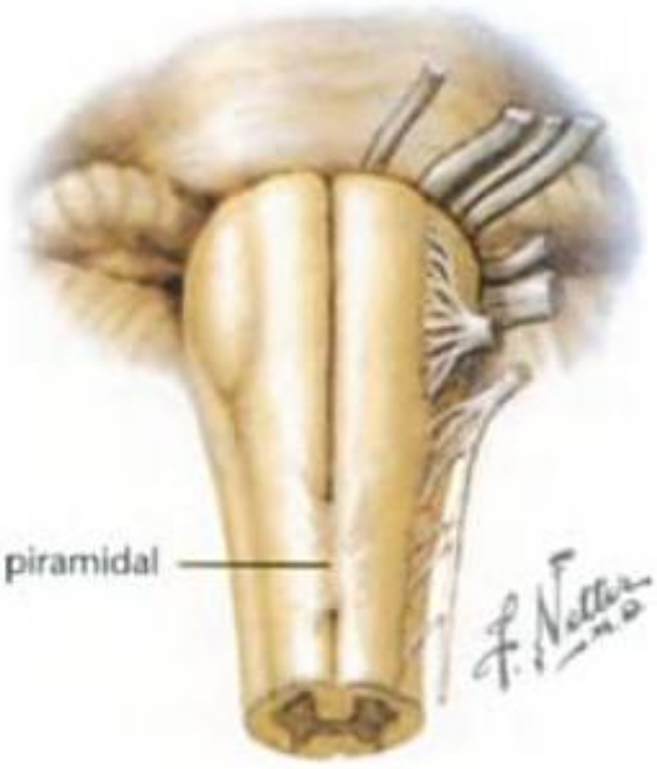
A. Trayecto de la vía piramidal



B. Área lateral de la corteza cerebral; división somatotópica de los centros motores en la circunvolución precentral



C. Corte horizontal a través de la cápsula int.: ubicación de los sistemas o vías más importantes



D. Zona ventral del tronco cerebral: decusación de las vías piramidales

Material protegido por derechos de autor

Bajo el concepto de *ictus* se engloba un grupo heterogéneo de enfermedades en las cuales, a consecuencia de mecanismos vasculares, se desarrollan de forma relativamente aguda déficit neurológicos, cuya sintomatología no depende de la causa sino de la ubicación de la lesión. Se diferencian fundamentalmente el ictus o ACV de origen isquémico tras la obliteración de un vaso (aprox. el 85 % de los casos) y el ictus hemorrágico tras hemorragia intracraneal (aproximadamente el 15 %).

Isquemia cerebral (IC)

Etiología. La obliteración vascular por embolia es una de las causas más frecuentes; estas embolizaciones se originan por causas cardíacas o trombos arteriales en los vasos que irrigan el cerebro. Causas más raras son disecciones de la carótida interna o alteraciones vasculares por inflamación.

Clasificación. Las isquemias se diferencian por su evolución en el tiempo o por su patogénesis. Esta última es de gran importancia para iniciar la terapia adecuada. La macroangiopatía (80 % de las isquemias) es mucho más frecuente que la microangiopatía.

- Macroangiopatía: una obliteración de las aa. cerebrales tiene como consecuencia un *infarto territorial* (en la zona cuyo vaso obliterado es responsable de irrigar); por otro lado, tenemos el infarto *extraterritorial* o *infarto de zona límite* (entre dos zonas territoriales), que se origina por una disminución de la irrigación por causa sistémica, p. ej. en el shock o también en la estenosis de una a. carótida interna **(A3)**.
- Microangiopatía: ésta se desarrolla por hialinización de las pequeñas aa. cerebrales, que se produce a lo largo de los años, p. ej. a causa de hipertensión arterial. Esta microangiopatía provoca múltiples infartos lacunares en los núcleos del tronco y en la médula.

Hemorragia intracraneal

Etiología. La hipertensión arterial es la causa más frecuente de hemorragia parenquimatosa; los aneurismas cerebrales son responsables del 80 % de los casos de hemorragia subaracnoidea.

Clasificación. Debe diferenciarse la hemorragia intracerebral de una hemorragia subaracnoidea: en la primera, la hipertensión arterial provoca extravasación de sangre en el parénquima cerebral; en la segunda, tras la rotura del aneurisma la sangre se expande rápidamente hacia el espacio subaracnoideo.

Diagnóstico diferencial

La *trombosis del seno cavernoso* se manifiesta con convulsiones y cefaleas, así como déficit neurológicos bilaterales. Los *tumores cerebrales* y las metástasis cerebrales pueden provocar hemorragias que se localizan entonces en lugares o ubicaciones «atípicas»; los *abscesos cerebrales* o *encefalitis* se manifiestan con fiebre y meningismo. Otros diagnósticos diferenciales posibles pero menos probables son hipoglucemias, parálisis posparoxística y síncopes.

Diagnóstico

La *anamnesis* nos da indicios sobre las posibles causas:

- Antecedentes: una angina de pecho puede ser un síntoma de arterioesclerosis; las crisis de amaurosis fugaz son un indicio de estenosis manifiestas; las valvulopatías y la fibrilación auricular son factores de riesgo de embolia, y una hipertensión arterial alta es un factor de riesgo importante para desarrollar hemorragia intracraneal.
- Hora de presentación del ACV: las trombosis suelen producirse por la mañana, antes de levantarse, y evolucionan de forma fluctuante; las embolias se producen de golpe, o sea, de forma aguda, y con mucha frecuencia estando despierto. Una hemorragia intracerebral se manifiesta rápidamente pero no de golpe, muchas veces en medio de un período activo.

Clínicamente no se puede distinguir entre una hemorragia y un infarto. No obstante, la *exploración neurológica* no proporciona indicios acerca de la ubicación de la expresión. En la tomografía computarizada (TC) craneal puede observarse en poco tiempo la presencia de hemorragia y, por lo tanto, se puede descartar; por otro lado, la isquemia se observa a partir de la cuarta o sexta hora; el uso de contraste permite demostrar tumores o abscesos. Al sospechar una isquemia hay que realizar un *ECG* (p. ej., para demostrar una arritmia) y una ecografía de los vasos supraaórticos, así como una ecografía de los vasos intracraneales. Otras posibilidades diagnósticas pueden ser la *punción lumbar* y la *angiografía por sustracción digital.*

Material protegido por derechos de autor

ACV isquémico

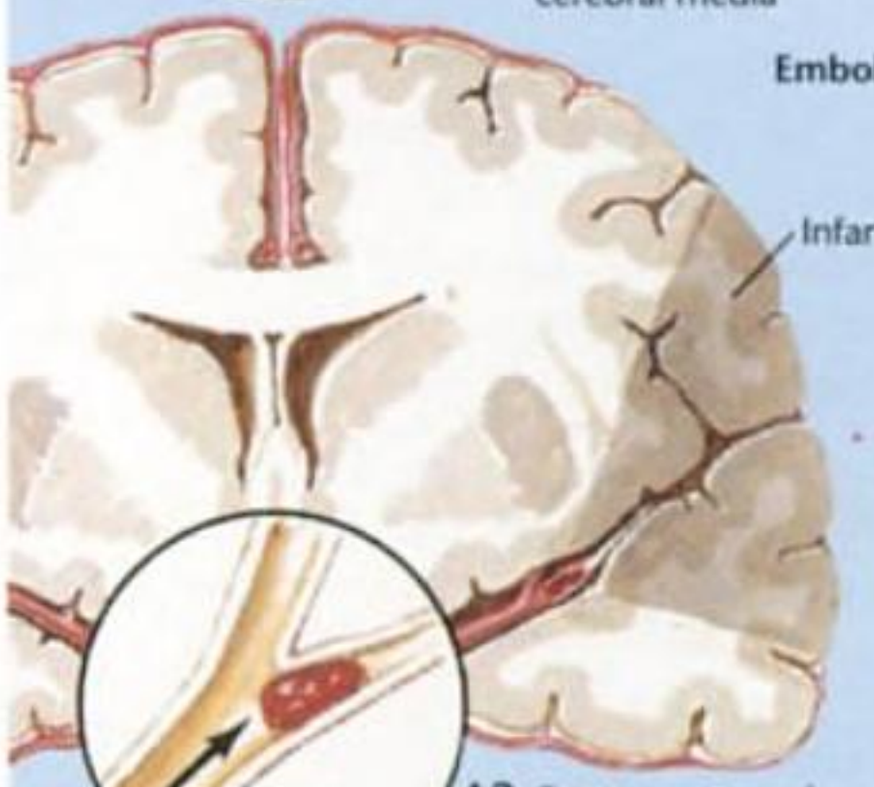
Trombosis

Infarto

A1. Trombo en la a. carótida que se propaga a la a. cerebral media

Embolia

Infarto



A2. Fragmento trombosado que llega desde el corazón o desde una a. proximal

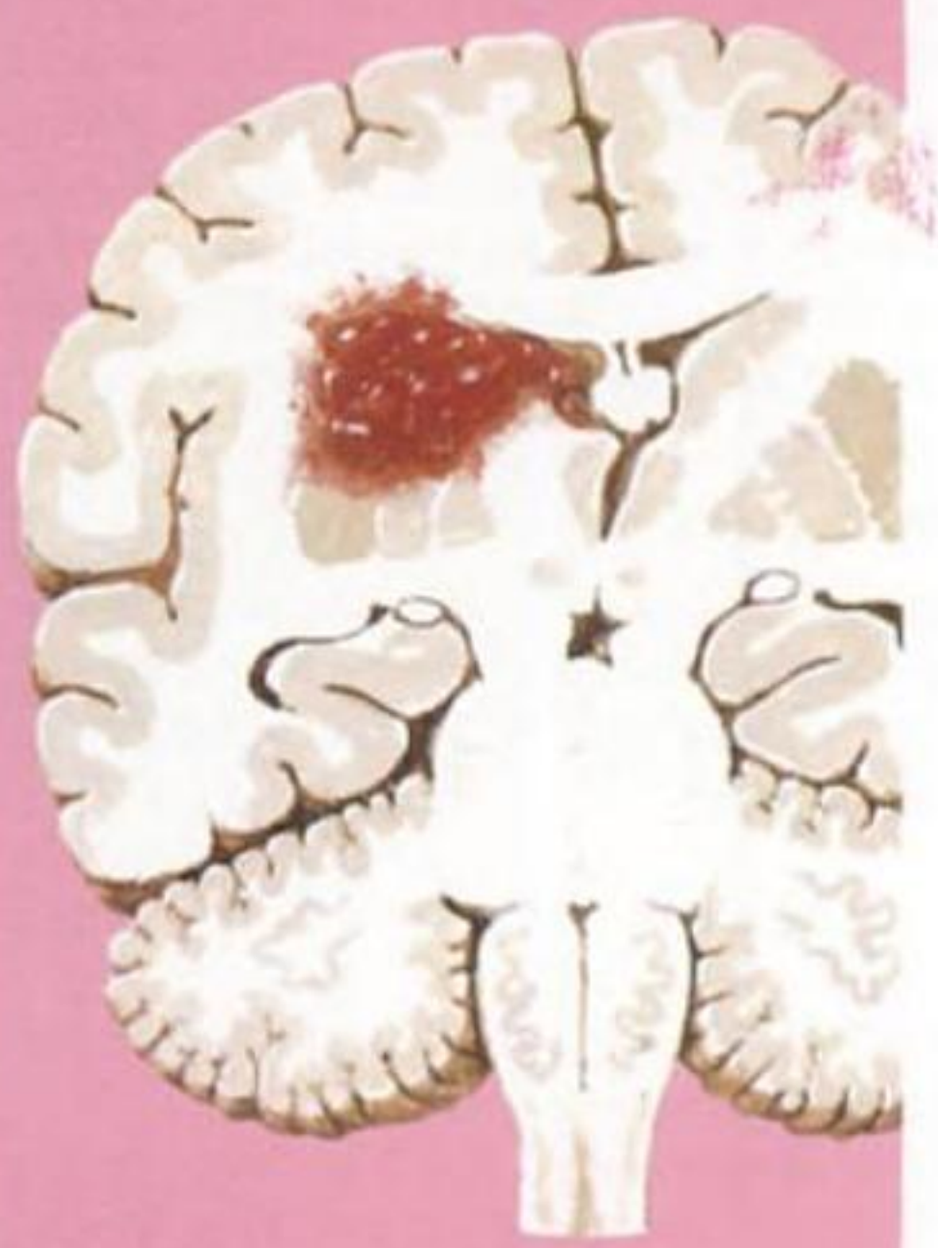
Hipoxia

Infartos

A3. Hipertensión arterial e irrigación cerebral deficiente: infartos en zonas límite; no hay obliteración de un vaso

ACV hemorrágico

B1. Hemorragia subaracnoidea (rotura de un aneurisma)



B2. Hemorragia intracerebral (como consecuencia de hipertensión)

F. Netter

Material protegido por derechos de autor

Dependiendo de la localización y «gravedad» del ictus, y también teniendo en cuenta su expresión, éste puede ser de naturaleza muy diversa. Sobre todo en ACV de etiología isquémica, se puede esperar un restablecimiento rápido, aunque también una evolución letal.

Clasificación según los déficit residuales. Clasificaremos los déficit isquémicos reversibles como una forma más leve de los ACV en el ataque isquémico transitorio (TIA) y en el déficit neurológico isquémico reversible prolongado (DNIRP).

- TIA: déficit neurológicos locales agudos en el territorio irradiado por un vaso intracerebral concreto, que se restablece en pocos minutos, o como máximo en las siguientes 24 h.
- DNIRP: alteración de la función neurológica focal y aguda que permanece más de 24 h y como máximo tres semanas hasta volver a restablecerse.

Por otra parte, en los infartos «completos» se mantienen los déficit residuales.

Según su inicio. El ACV es típicamente, tal como indica su nombre, una patología aguda, sobre todo cuando la causa es hemorrágica. Pero también se halla el ACV progresivo, que puede tardar hasta cuatro días en desarrollar con plenitud su cuadro clínico. Ante un TIA es posible observar una sintomatología creciente cuando el vaso afectado está casi completamente obstruido. En estos casos, la sintomatología reaparece en períodos de tiempo más cortos.

Clínica

Todos los síntomas de un ACV pueden manifestarse de forma pasajera. Estos síntomas son consecuencia de las arterias o de la circulación carotídea o vertebral en general.

- A. cerebral media: menos fuerza en una mano o en una pierna, o afasia.
- A. oftálmica: amaurosis fugaz, o sea, ceguera pasajera o visión borrosa en un ojo.
- Sistema vertebrobasilar: disartria, disfagia, ataxia en las extremidades, vértigo, parestesias faciales, diplopía, hemianopsia homónima.

Diagnóstico diferencial

Diagnosticar un déficit isquémico reversible es de gran importancia, ya que el parénquima cerebral todavía no se halla dañado y por ello es necesario un diagnóstico etiológico intensivo, así como poner en marcha los procedimientos profilácticos. El diagnóstico diferencial es, no obstante, complicado, sobre todo cuando en el momento de ingresar en la clínica la sintomatología ha desaparecido.

Vértigo otogénico. No se encuentran déficit neurológicos focales.

Convulsión focal. Déficit focales motores y sensitivos. Alteración de la conciencia de corta duración sin parálisis; es más probable que se trate de un ataque epiléptico que de un infarto. Los centelleos ópticos y la pérdida de conciencia son más propios de una crisis comicial.

Migraña acompañada. Tras la sintomatología focal sigue una cefalea hemicraneal; la anamnesis sobre antecedentes de migraña es positiva. Con frecuencia se trata de mujeres jóvenes.

Hipoglucemia. Es posible una sintomatología variada; debe realizarse un test de glucemia mediante tira reactiva.

Síncope. Sobre todo en estados de hipotensión y bradicardia.

Pronóstico

El pronóstico de TIA y de DNIRP es favorable por definición. En el 40 % de los pacientes con déficit isquémicos reversibles se observa, en los cinco años siguientes, un ACV completo. El riesgo es muy alto, sobre todo en los primeros cinco meses tras el TIA. Para todos los infartos de origen isquémico se constata una letalidad en las primeras cuatro semanas, según la edad, de entre el 8 y el 24 %. Las isquemias progresivas tienen un pronóstico más bien malo, y los grandes infartos territoriales con oclusión de una o dos ramas principales de la a. cerebral media tienen un pronóstico todavía peor.

Para la hemorragia subaracnoidea, se establece una mortalidad general del 30-35 %; cuando no hay contraindicaciones y se puede intervenir quirúrgicamente con rapidez, la mortalidad es solamente del 15 %.

Material protegido por derechos de autor

Evolución en el tiempo de los TIA, déficit neurológico isquémico reversible prolongado (DNIRP). Infarto cerebral completo

◀ Disminución de la fuerza localizada y de inicio súbito, o alteración de la sensibilidad (hipoestesia), afasia, disminución o pérdida de la visión unilateral (amaurosis fugaz), hemianopsia homónima o sintomatología de un TIA en el sistema vertebrobasilar

Puede progresar a déficit neurológicos importantes y finalmente hasta el coma

TIA	DNIRP	Ictus
Minutos	Días	Meses
Reversibilidad	Reversibilidad	Déficit residual variable

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Los ACV se originan en su mayor parte por arterioesclerosis, enfermedades cardíacas embolizantes o por disección de un vaso.

Un ictus isquémico grave se debe con frecuencia a una estenosis de alto grado (o bien casi obliterante) de la a. carótida. De allí emboliza material trombosado hacia las ramas terminales de la a. carótida, a causa de la situación hemodinámica en el 95 % de los casos hacia la a. cerebral media.

El estenosamiento de la arteria en sí, aparte del riesgo de provocar una embolia, tiene menor importancia clínica, ya que su evolución lenta hace posible el desarrollo de circuitos colaterales, en los que desempeñan un papel importante la a. oftálmica y el polígono de Willis. La primera se encuentra interconectada a través de la a. nasal dorsal con ramas de la a. carótida externa, por lo que, en caso de estenosis total o de obliteración de la a. carótida interna, se produce una corriente inversa o en sentido contrario en la a. oftálmica. El polígono de Willis interconecta el sistema carotídeo con el sistema vertebrobasilar. La estenosis aislada de un vaso es *hemodinámicamente significativa* si la luz vascular se halla estrechada en más de un 80 %. Ante la obliteración de una a. carótida de un lado, una estenosis del 50 % del lado contralateral es hemodinámicamente significativa. Ante la disminución brusca de la presión arterial, p. ej. en un infarto de miocardio o en caso de hemorragia, una estenosis que en principio no es significativa puede ser de forma transitoria hemodinámicamente significativa.

Clínica

Resulta típico de un ictus en el territorio de la irrigación carotídea:

Paresias. Éstas se producen con frecuencia en forma de hemiparesia con predominio braquiofacial; son doblemente frecuentes las paresias motoras y las sensoriales. A menudo se acompañan de paresia facial central. Cuando el émbolo pasa de la a. cerebral media a la a. pericallosa se observan monoparesias **(B)**.

Amaurosis fugaz. Se trata de una alteración de la visión en un ojo que se manifiesta como una ceguera pasajera. Los pacientes manifiestan la aparición súbita de una cortina oscura delante del ojo, que desaparece del mismo modo, recuperándose de nuevo la visión completa. Esta alteración se produce en el lado ipsolateral del vaso afectado **(A)**.

Afasia. Puede presentarse cuando está afectado el hemisferio cerebral dominante (en los pacientes diestros, suele ser el hemisferio izquierdo). Hay que distinguir la afasia, en que la comprensión oral está alterada, de la *disartria*, en que los «instrumentos» de la palabra ya no funcionan correctamente. Además, una isquemia del hemisferio dominante también puede dar lugar a otros síntomas neuropsicológicos, como apraxia o estereoagnosia.

Diagnóstico

El diagnóstico comienza con una anamnesis detallada y una exploración neurológica. Mediante la TC puede excluirse una hemorragia, así como un tumor o un absceso (mediante contraste).

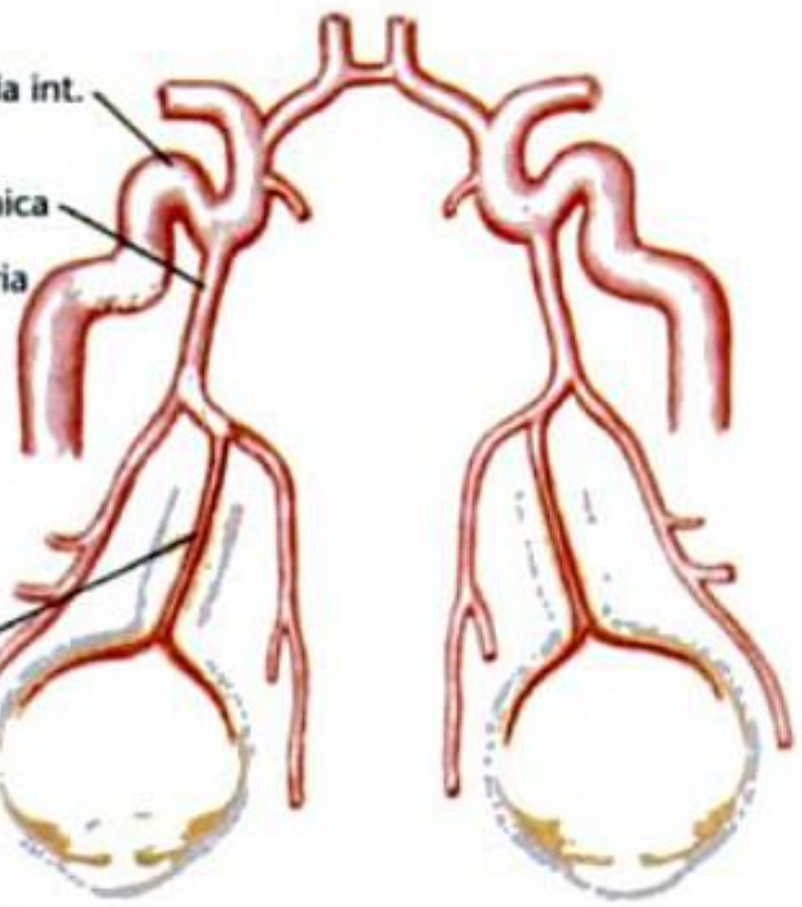
Una isquemia se detecta antes mediante *resonancia magnética* (RM) que mediante TC.

Mediante *ecografía* pueden detectarse, por una parte, fuentes embolígenas cardíacas (ecocardiografía transesofágica) y, por otra, es posible explorar también de forma directa los vasos extracraneales o los vasos del polígono de Willis (círculo arterial del cerebro). En estas circunstancias, la ecografía-Doppler proporciona pruebas sobre estenosis de alto grado de los vasos explorados, en tanto que la ecografía dúplex permite establecer además pequeñas estenosis y facilita información sobre la constitución de las placas.

La angiografía selectiva de carótida está indicada en caso de que las exploraciones con Doppler/dúplex no sean claras, o en caso de sospecha de estenosis u oclusiones intracraneales.

Material protegido por derechos de autor

Isquemia del territorio irrigado por la a. carótida int.



▶ Amaurosis monocular transitoria causada por una oclusión transitoria por émbolos de fibrina, placas de ateroma o colesterol (en el lado de la arteria afectada)

▲ Ocluyendo alternativamente uno y otro ojo, puede comprobarse si el efecto es mono o binocular

A. Sintomatología ocular

Además se presenta cefalea (generalmente supraorbitaria o temporal)

Pérdida del campo visual homónima (parcial)

Afasia (parcial o total) con participación del hemisferio dominante

Hemiparesia o hemiplejía (a menudo **sólo en** un brazo **o una** pierna); puede ser **momentánea**, transitoria o persistente, y cursar **con o** sin trastornos de la sensibilidad

En el lado contralateral a la arteria afectada

▲ El paciente, al despertar, no puede mover el lado correspondiente

B. Sintomatología hemisférica

Material protegido por derechos de autor

Alrededor del 15 al 20 % de los ACV se deben a isquemia en el sistema vertebrobasilar. En correspondencia con la anatomía de la circulación, una isquemia transitoria o persistente del sistema vertebrobasilar puede dar lugar a infartos del tronco cerebral, de los hemisferios cerebelosos y de los lóbulos occipitales del cerebro. La insuficiencia de la a. basilar, debida por un lado a las numerosas ramas de pequeño tamaño y, por otro, a las estrechas relaciones anatómicas de los núcleos de los pares craneales y vías del tronco encefálico, tiene como consecuencia un amplio y variado espectro de manifestaciones clínicas.

Patogenia

La arterioesclerosis es la causa principal de las estenosis del sistema vertebrobasilar. Otros factores etiológicos adicionales son las alteraciones degenerativas de la columna vertebral cervical, dado que los osteófitos que en estos casos se generan pueden comprimir los vasos sanguíneos.

La lesión traumática de la capa íntima de la a. vertebral es conocida, dado que este vaso puede sufrir desgarros importantes a la altura del atlas en caso de movimientos giratorios bruscos de la cabeza. Ésta favorece el desarrollo de arterioesclerosis y posteriormente la posible formación de émbolos de origen trombótico.

Dado que ambas aa. vertebrales pueden tener un tamaño diferente, puede ser decisivo cuál de dichos vasos es el afectado.

Clínica

No es infrecuente que la sintomatología se limite a una alteración funcional de uno de los pares craneales. En este caso, pueden verse afectadas las siguientes funciones:

- Paresia de los mm. oculares externos, evidencia de participación de los nn. oculomotor, troclear y oculomotor externo.
- Paresia facial bilateral (n. facial).
- Trastornos de la formación (porción sensitivomotora del n. vago).
- Disfagia (nn. glosofaríngeo y vago).
- Disartria (nn. vago e hipogloso).

También pueden afectarse de forma aislada las vías nerviosas vecinas o las vías descendentes, como el tracto espinotalámico o corticoespinal. La sintomatología correspondiente permite establecer conclusiones sobre los vasos sanguíneos afectados:

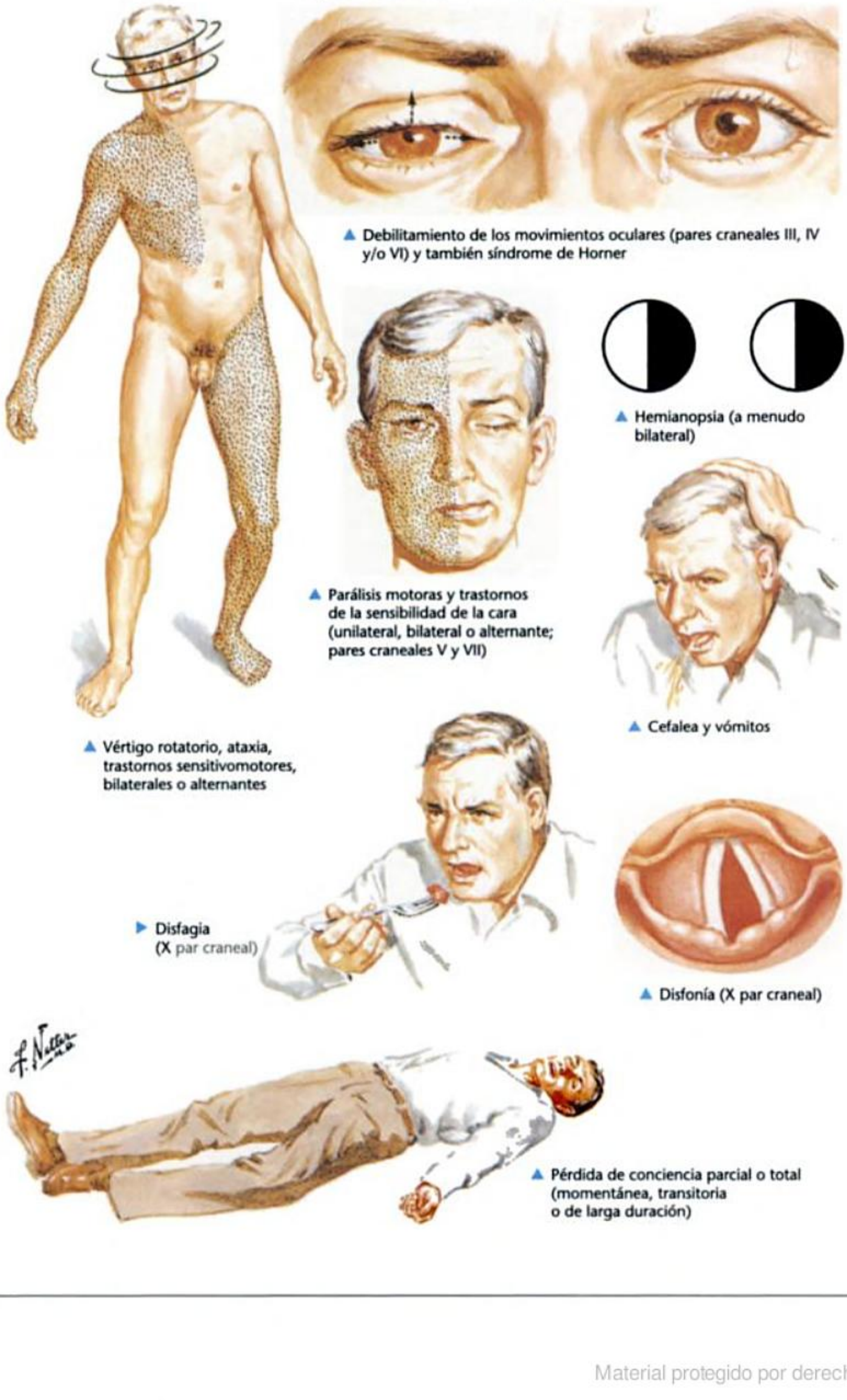
- A. basilar: a menudo se producen de modo precoz síntomas en el tronco cerebral (paresia de la musculatura ocular, paresia del hipogloso). Los pacientes suelen estar inconscientes desde un inicio o van entrando en coma de forma progresiva. No presentan afasia ni hemianopsia.
- Aa. cerebelosas: se producen trastornos de la coordinación con ataxia, dismetría y disartria.

Síndrome del tronco cerebral. La gran variedad de constelaciones sintomáticas posibles se agrupan en forma de síndromes. Los más importantes se exponen a continuación:

- Infarto del tronco cerebral: el infarto completo bilateral del tronco cerebral por oclusión de la a. basilar conduce por lo común a una muerte rápida.
- Infarto del bulbo raquídeo: en caso de verse afectado el bulbo raquídeo dorsolateral, se habla también del síndrome de Wallenberg. Es el síndrome del tronco cerebral más frecuente. Resulta característica de este síndrome la lesión ipsolateral del trigémino, la paresia del velo del paladar, el síndrome de Horner y la hemiataxia, así como los trastornos de la sensibilidad disociada a nivel contralateral. Simultáneamente también tiene lugar un nistagmo.
- Infarto pontino: tiene lugar a nivel lateral o ventral. En este último se produce tetraplejía y parálisis seudobulbar (con disartria, dificultades para deglutir y parálisis de la lengua).
- Infarto cerebeloso: es relativamente infrecuente y suele retrogradar rápidamente como consecuencia del desarrollo de ramas colaterales, aunque presenta el riesgo de compromiso de espacio a causa del desarrollo de edema y del enclavamiento de la médula oblongada.

Material protegido por derechos de autor

Isquemia del sistema vertebrobasilar



▲ Vértigo rotatorio, ataxia, trastornos sensitivomotores, bilaterales o alternantes

▲ Debilitamiento de los movimientos oculares (pares craneales III, IV y/o VI) y también síndrome de Horner

▲ Parálisis motoras y trastornos de la sensibilidad de la cara (unilateral, bilateral o alternante; pares craneales V y VII)

▲ Hemianopsia (a menudo bilateral)

▲ Cefalea y vómitos

▶ Disfagia (X par craneal)

▲ Disfonía (X par craneal)

▲ Pérdida de conciencia parcial o total (momentánea, transitoria o de larga duración)

Material protegido por derechos de autor

Alrededor del 15 % de los ACV se deben a una hemorragia intracerebral. Ésta tiene lugar en forma de hemorragia masiva hipertensiva o de hemorragia subaracnoidea.

Etiología y patogenia

La causa más frecuente de hemorragia intracerebral es la hipertensión, en la que basta que la presión arterial esté moderadamente aumentada, y sin que sea preciso que la magnitud de dicha hipertensión se halle dentro de los parámetros de la hipertensión maligna.

Estadio inicial de la hipertensión. Las arteriolas y capilares intracerebrales se desgarran y entonces se produce la salida de sangre hacia los tejidos circundantes. Ello aumenta la presión intracraneal regional, lo que da lugar a la rotura de nuevos vasos de pequeño tamaño. De este modo, se va desarrollando una hemorragia extensa que sólo se detiene cuando las presiones intravascular y tisular se equilibran.

Hipertensión crónica. Los vasos se engrosan debido a la sobrecarga crónica continua, y simultáneamente tienen lugar trastornos degenerativos. Éstos originan pequeños sacos aneurismáticos en las paredes vasculares (los llamados microaneurismas), que son los lugares donde se produce preferentemente la rotura vascular.

Otras causas son las malformaciones arteriovenosas y los microangiomas de las paredes capilares, metástasis, tratamiento con dicumarinas y traumatismos.

Localización y clínica

Las localizaciones típicas son los núcleos de la base y la cápsula interna, así como las hemorragias lobulares e infratentoriales. Las hemorragias de localización infrecuente son menos propias de la hipertensión y hacen sospechar un angioma o metástasis.

Sintomatología general. En prácticamente todas las hemorragias tienen lugar cefaleas, náuseas y vómitos. Se produce pérdida de conciencia (y en ocasiones coma) con mayor frecuencia que en las isquemias, en particular en aquellos casos en que la hemorragia invade un ventrículo (en este caso el pronóstico es especialmente desfavorable).

Putamen (50 %). A nivel contralateral tiene lugar una hemiparesia y una pérdida de sensibilidad de dicho hemicuerpo. La mirada sufre una desviación conjugada hacia el lado enfermo, y la pupila, al principio normal, sufre más tarde una dilatación en el lado afectado. En las hemorragias de pequeño tamaño del lado izquierdo tiene lugar una afasia, mientras que en las de gran tamaño la conciencia se ve afectada **(B, C)**.

Médula de un lóbulo cerebral (16 %). En una hemorragia de la médula del lóbulo occipital se produce «sólo» una hemiparesia transitoria y una hemianopsia contralateral, siendo la exploración ocular y pupilar normal **(E)**.

Tálamo (12 %). Es característica una ligera hemiparesia contralateral junto con una importante alteración de la sensibilidad de dicho hemicuerpo. En caso de localización izquierda, se produce afasia. Ambos párpados están retraídos, los ojos miran hacia abajo y hacia el centro, no se puede dirigir la mirada hacia arriba (paresia de la mirada vertical); las pupilas reaccionan a la luz en ambos lados **(D)**.

Puente (8 %). Se pierde rápidamente la conciencia y los pacientes presentan de un modo precoz tetraplejía y coma. Las pupilas están a menudo mióticas y conservan el reflejo fotomotor. La motricidad ocular está alterada en sentido horizontal, mientras que se conserva en sentido vertical. El pronóstico es desfavorable **(F)**.

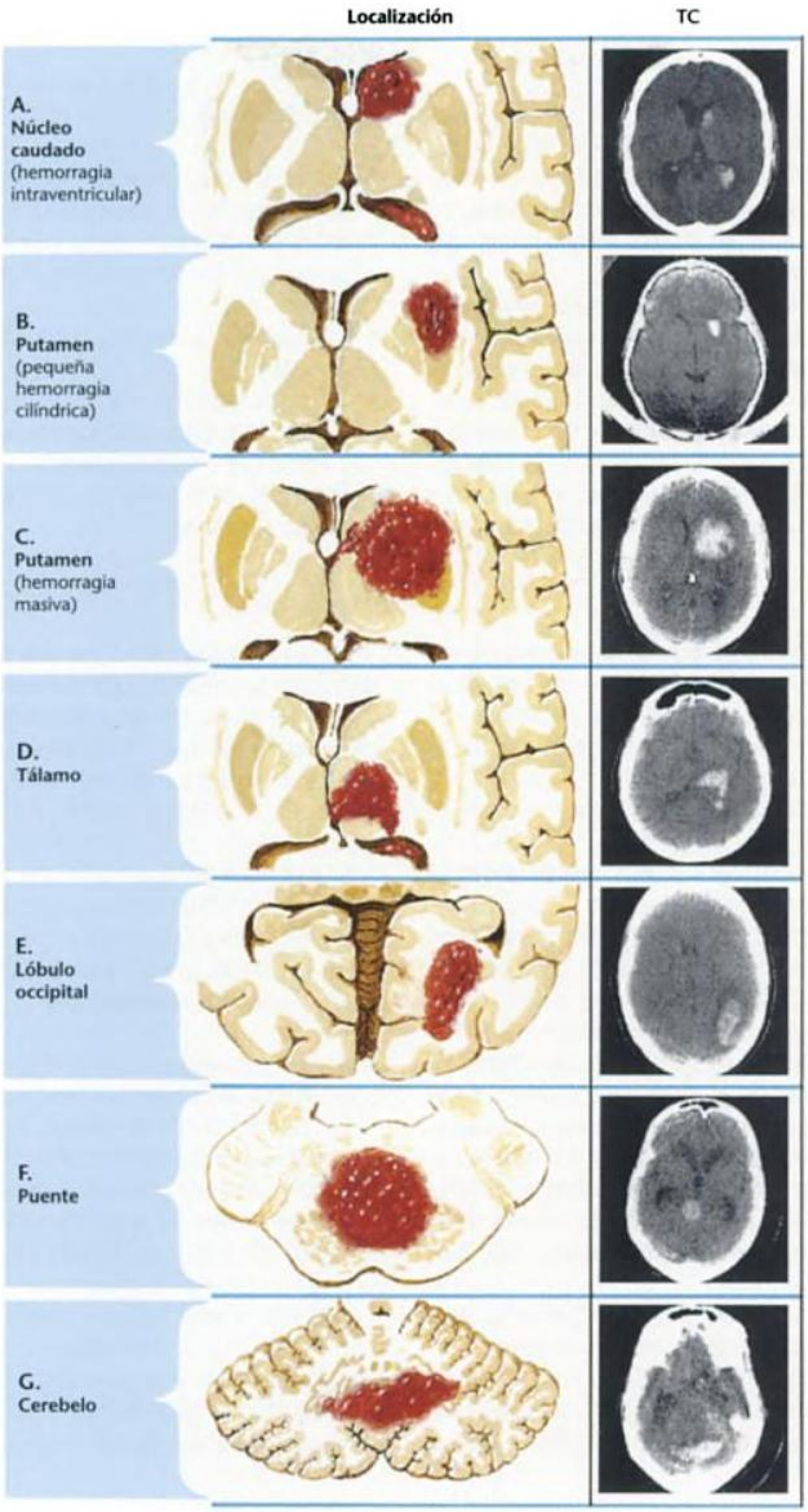
Cerebelo (8 %). La sintomatología cerebelosa (ataxia focal de extremidades) suele ser en un inicio poco acusada. No se observa hemiparesia, la pupila es localmente algo miótica y los ojos se desvían ligeramente en sentido contralateral. Existe limitación del movimiento hacia el lado enfermo. Es posible encontrar una paresia del n. oculomotor externo. En las hemorragias cerebelosas existe un riesgo aumentado de enclavamiento **(G)**.

Núcleo caudado (6 %). El cuadro general es inespecífico: cefaleas y confusión. Es posible observar hemiparesia contralateral (transitoria) y miosis pupilar focal. Los ojos se desvían de forma conjugada hacia el lado enfermo y existe una ligera ptosis **(A)**.

Diagnóstico

Mediante la TC y la RM puede comprobarse la hemorragia, que es visible mediante la TC sólo pasadas unas horas. La hemorragia se aprecia como una zona hiperdensa con un halo hipodenso alrededor (edema). En caso de sospecha de malformación arteriovenosa, está indicado realizar una angiografía con sustracción digital.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Las hemorragias subaracnoideas (HSA) son, junto a las hemorragias hipertensivas masivas, otra causa importante de hemorragia intracraneal.

Etiología

Una HSA está causada, en el 80-90 % de los casos, por la rotura de un aneurisma intracraneal. Otras posibles causas son los angiomas arteriovenosos, los traumas, la leucemia, las diátesis hemorrágicas o las hemorragias metastásicas.

Por el contrario, un aneurisma no sólo provoca hemorragias subaracnoideas. Éste es el caso de la mayoría de los aneurismas congénitos, que se encuentran libres en las cisternas subaracnoideas. Los otros aneurismas, más infrecuentes, dan lugar más a menudo a hemorragias intracerebrales (p. ej., de la a. comunicante anterior, a. basilar) o también a hematomas subdurales, cuando el aneurisma invade la aracnoides.

Clínica

Las hemorragias subaracnoideas casi siempre tienen lugar en ausencia de signos previos. Sólo en el 10 % de los casos se presentan antes cefaleas o síntomas específicos que se pueden corresponder con el crecimiento de un aneurisma.

La sintomatología se manifiesta por:

- Cefaleas intensas, insoportables, que se presentan sin causa aparente y a menudo de localización sobre todo occipital. También es posible la irradiación hacia la espalda y las extremidades inferiores **(A)**.
- Síntomas vegetativos como fiebre, mareo, vómitos, accesos de sudación, taquiarritmias **(B)**.
- Alteraciones de la conciencia que se presentan en aprox. la mitad de los casos. En una tercera parte de ellos, dichas alteraciones son leves (fabulaciones, desorientación), en otro tercio son manifiestas (con reacción conservada ante estímulos dolorosos) y en el tercio restante sólo se desencadenan reflejos, sin que exista reacción alguna ante estímulos dolorosos **(B)**.
- Meningismo, es decir, dolor al distender las meninges con las correspondientes reacciones de estiramiento **(C)**.
- Síntomas de carácter focal, que se presentan por la compresión del hematoma. Es posible encontrar parálisis, trastornos del habla o de la sensibilidad, calambres o alteraciones visuales.
- Crisis epilépticas generalizadas o focales.

Atendiendo a la clasificación de Hunt y Hess, la HSA se divide en:

- Estadio I: ligeras cefaleas, exploración neurológica normal, estado de conciencia conservado.
- Estadio II: cefaleas y meningismo, afectación de pares craneales, pero sin otras manifestaciones focales.
- Estadio III: obnubilación o desorientación con o sin otros déficit.
- Estadio IV: alteración de la conciencia conservando la reacción al dolor, generalmente con hemiparesia y alteraciones de tipo vegetativo.
- Estadio V: coma profundo, eventualmente rigidez de descerebración.

Diagnóstico

En la exploración física hay que prestar especial atención a la posibilidad de alteraciones de la conciencia, de parálisis de los pares craneales, de signos neurológicos focales, de hemiparesias, de asimetrías de los reflejos y de meningismo. Finalmente, se pueden encontrar los signos de Kernig y Brudzinski **(C)**.

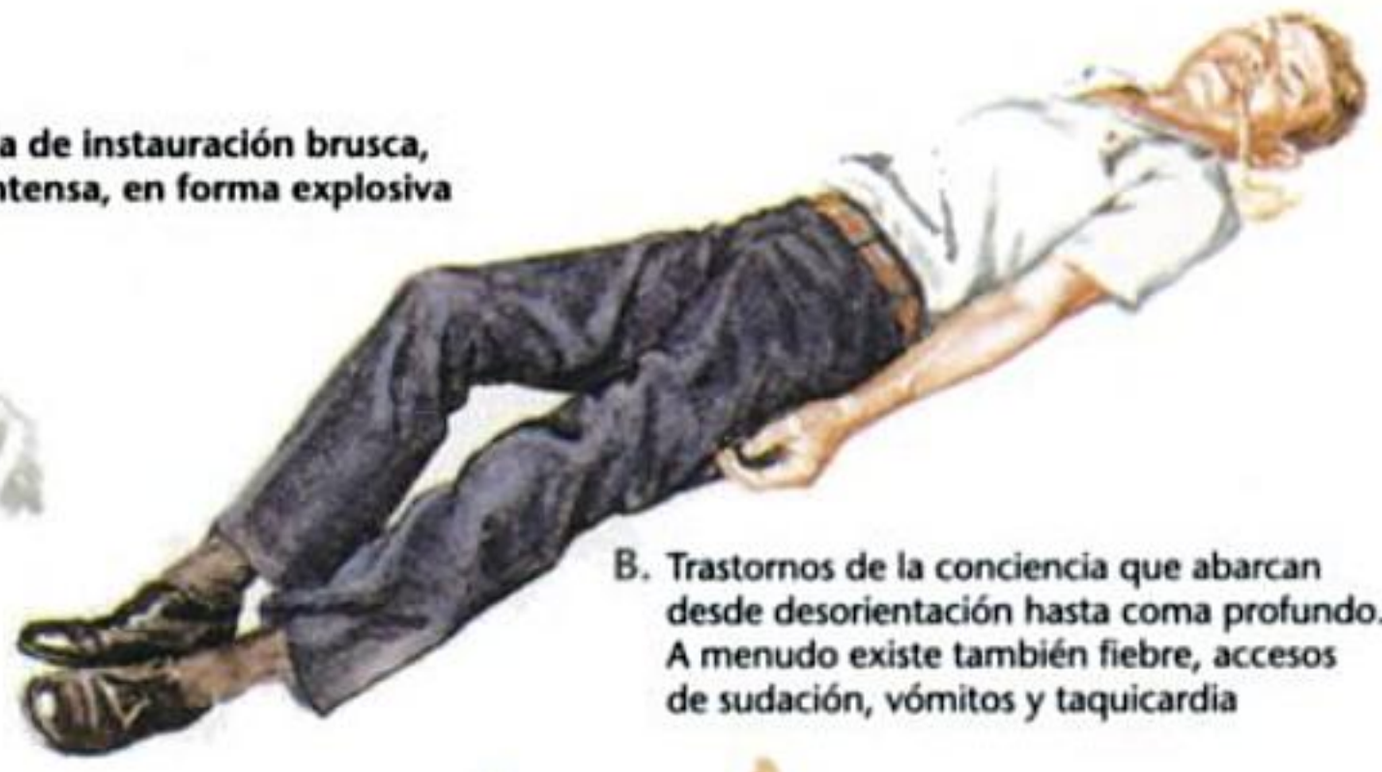
En casi todos los casos, ya el primer día la TC permite poner de relieve la hemorragia. Ante una anamnesis típica y una TC negativa, está indicado proceder a la punción lumbar. Ésta permitirá obtener los siguientes posibles resultados **(D)**:

- En las HSA agudas, se obtendrá en los tres tubos un líquido uniformemente hemático.
- En caso de punción traumática, el líquido se aclarará progresivamente del primer tubo al último.
- En caso de que la hemorragia se haya producido desde 4 h antes hasta las dos semanas previas, el líquido obtenido será xantocrómico.

Mediante la angiografía de sustracción digital, los aneurismas responsables pueden localizarse con exactitud antes de la intervención quirúrgica; en estos casos el aneurisma está oculto por la presencia de sangre perivascular o por espasmos vasculares.

Material protegido por derechos de autor

A. Cefalea de instauración brusca, muy intensa, en forma explosiva



B. Trastornos de la conciencia que abarcan desde desorientación hasta coma profundo. A menudo existe también fiebre, accesos de sudación, vómitos y taquicardia

◀ Signo de Kernig: resistencia a la extensión completa de la pierna con la cadera flexionada

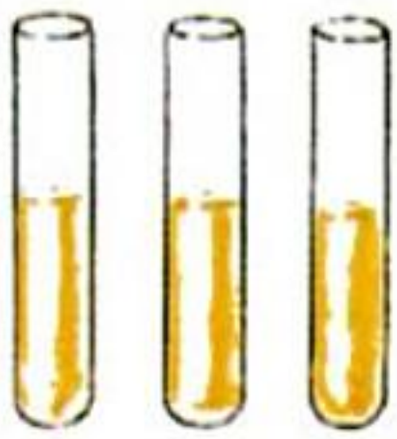
F. Netter MD

▶ Signo de Brudzinski: flexión de la cadera y de la articulación de la rodilla bilaterales a la flexión pasiva de la nuca

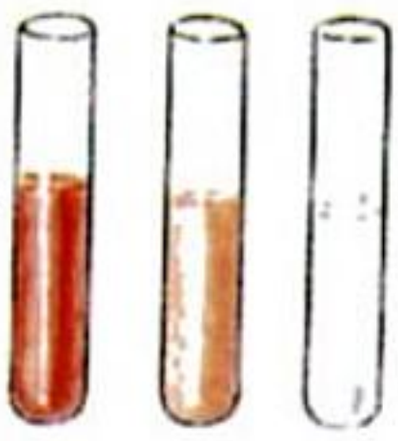
C. Meningismo

▶ Se obtiene líquido en la prueba de los tres tubos. Durante una hemorragia o poco después de ésta, los tres tubos presentan de modo uniforme una tinción hemática

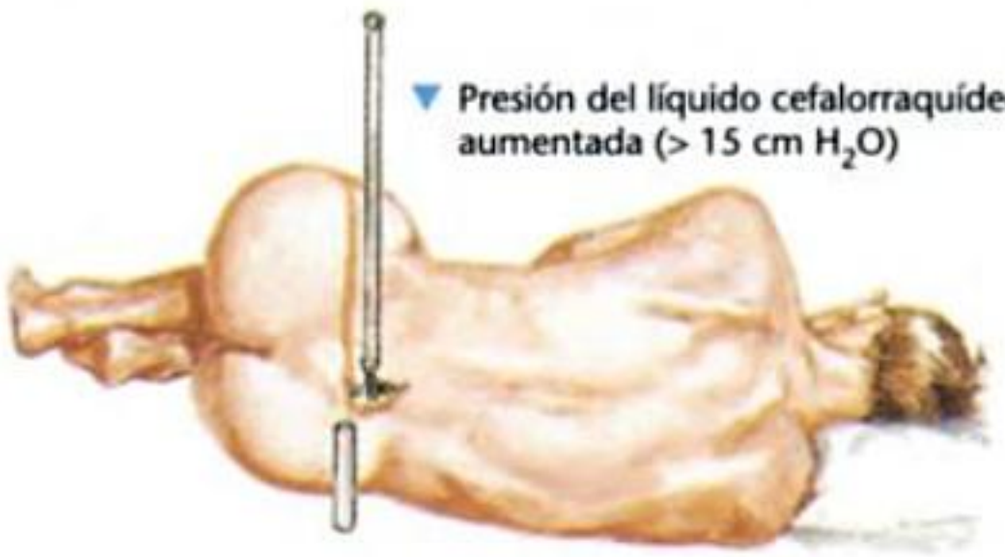
▶ En la punción de control, los tres tubos muestran un líquido xantocrómico como consecuencia de la liberación de hemoglobina o de la formación de bilirrubina



▶ Si la sangre del líquido cefalorraquídeo procede de una punción traumática, el líquido se va aclarando progresivamente en los tubos subsiguientes



▼ Presión del líquido cefalorraquídeo aumentada (> 15 cm H_2O)



D. Líquido cefalorraquídeo

Material protegido por derechos de autor

Aneurismas

La aorta puede presentar, a lo largo de todo su recorrido, alteraciones arterioescleróticas y, por consiguiente, sacos aneurismáticos. Estas lesiones son claramente más frecuentes a nivel de la aorta abdominal (aprox. un 80 %) que en la aorta torácica (alrededor del 20 %).

Clasificación

Los aneurismas se clasifican en las siguientes formas:

- Aneurisma verdadero: incluso una importante dilatación del vaso no altera la continuidad de la pared vascular.
- Aneurisma disecante: la pared vascular se lesiona por las hemorragias y por la formación de hematomas de los *vasa vasorum;* tras un desgarro de la íntima se forma una segunda luz. Esta segunda luz puede limitarse a una parte del perímetro de la aorta, o bien abarcar toda su circunferencia.

Aneurisma verdadero. La aorta abdominal sufre muy a menudo alteraciones arterioescleróticas. Así, alrededor del 2 % de las personas de más de 60 años y al menos el 10 % de los pacientes hipertensos con enfermedad oclusiva arterial periférica presentan un aneurisma de aorta. El aneurisma de la aorta abdominal se localiza en el 95 % de los casos a nivel infrarrenal, es decir, distalmente a la salida de las aa. renales.

Los aneurismas de la *aorta torácica* constituyen un hallazgo casual radiológico frecuente. Aparecen de forma particularmente frecuente en el tramo que va del arco aórtico a la aorta ascendente.

Entre las posibles complicaciones figura la formación de trombos y la rotura, con hemorragias que ponen en peligro la vida del paciente.

Aneurisma disecante. En su mayoría, se trata de varones (es de dos a tres veces más frecuente que en las mujeres) de entre 50 y 70 años. La localización predilecta del aneurisma disecante es la aorta ascendente. Se distinguen los siguientes tipos:

- Tipo I: la disección alcanza desde la aorta ascendente hasta por debajo del diafragma (alrededor del 40 % de los casos).
- Tipo II: el aneurisma se limita a la aorta ascendente.
- Tipo III: el aneurisma se inicia en la región del istmo aórtico distalmente a la salida de la a. subclavia izquierda, y también puede extenderse hasta por debajo del diafragma.

Entre las posibles complicaciones figuran:

- Taponamiento pericárdico por rotura del saco pericárdico.
- Alteración de la función valvular aórtica, con la consecuente insuficiencia aórtica.
- Obstrucción de salidas vasculares con los correspondientes signos de isquemia.
- Rotura hacia fuera, con hemorragia que pone en peligro la vida del paciente, o hacia dentro de la luz aórtica («reentrada») con efecto de «autovaciamiento».

Clínica

El aneurisma aórtico se vuelve sintomático cuando comprime otros órganos, cuando se diseca o cuando se rompe. En el primer caso se pueden producir dolores torácicos, ronquera, dolores abdominales, dolores dorsales con irradiación en cinturón o disfagia, estreñimiento o pérdida de apetito. En el segundo caso se produce un dolor torácico súbito muy intenso. En el tercer caso también tiene lugar un dolor súbito de gran intensidad y duración, que se acompaña de signos de shock circulatorio.

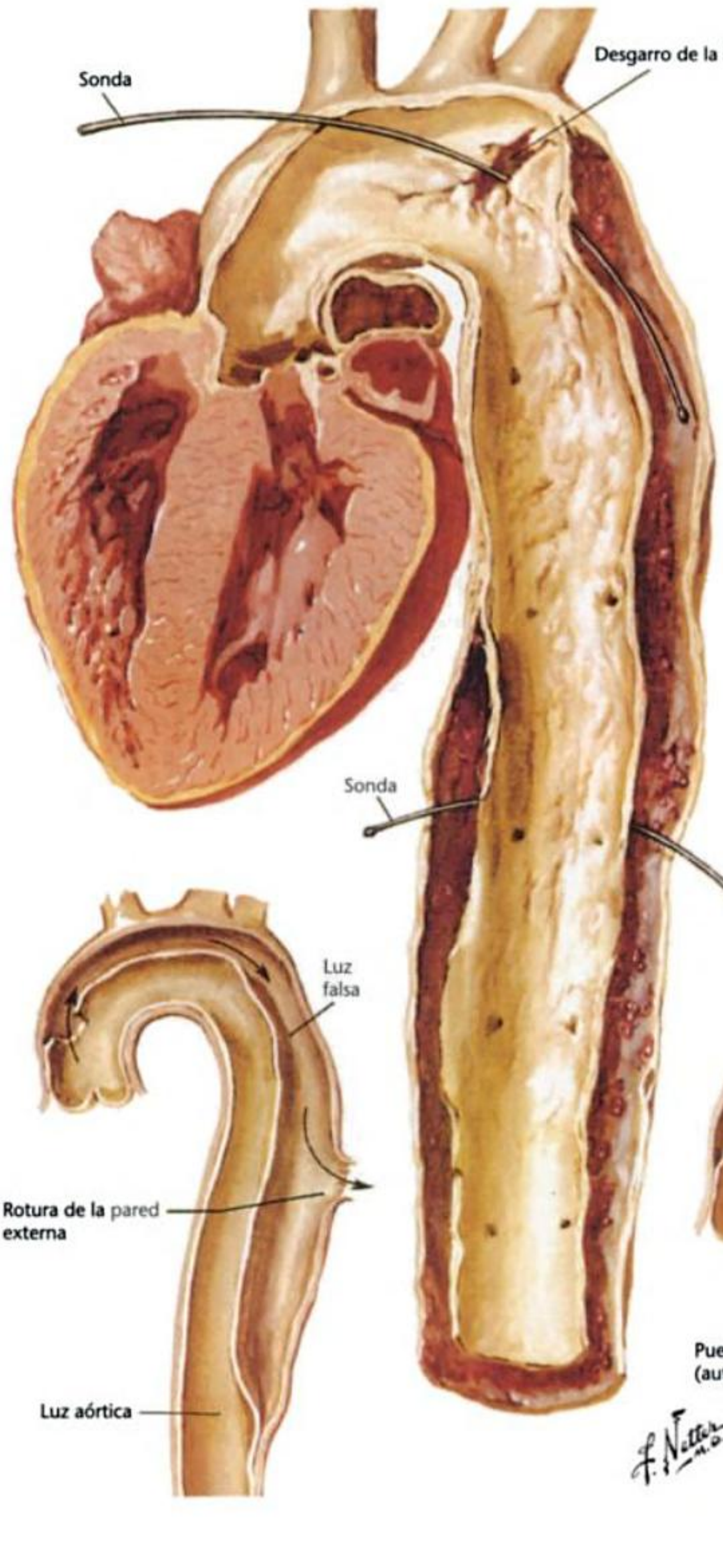
Diagnóstico

Los aneurismas de aorta abdominal de gran tamaño pueden palparse como un tumor tenso y elástico en el abdomen. Mediante ecografía se puede establecer el diagnóstico de aneurisma según su tamaño y localización. En la TC se puede detectar un aneurisma que se halle en la porción suprarrenal del vaso y, en ocasiones, con participación de las arterias de la pelvis. Las aa. renales y su relación con el aneurisma pueden establecerse mediante angiografía.

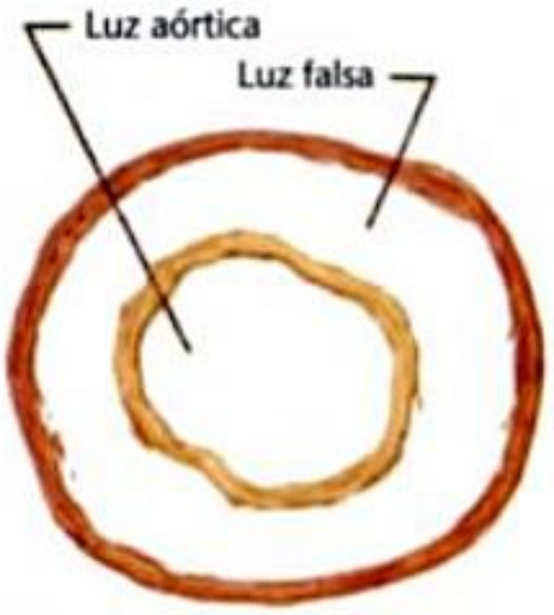
Diagnóstico diferencial

Ante un dolor torácico agudo debe pensarse, en particular, en un infarto de miocardio, en una embolia pulmonar o en un neumotórax espontáneo. Si la luz aórtica se reduce por efecto de la disección, en el diagnóstico diferencial se considerará la posibilidad de una enfermedad arterial por oclusión de los vasos que irrigan el cerebro, causando un accidente isquémico.

Material protegido por derechos de autor



▲ La luz falsa abarca sólo una parte del perímetro de la aorta



▲ La luz falsa alcanza toda la circunferencia aórtica

Material protegido por derechos de autor

Los aneurismas pueden tener un origen congénito, traumático, arterioesclerótico o séptico/infeccioso. En los vasos cerebrales, los tipos de aneurisma más frecuentes son los congénitos y traumáticos, y representan las causas principales de morbilidad y mortalidad tras los ACV.

Más de un 90 % de los aneurismas cerebrales son congénitos. En adultos se observan en el 4 % de todas las autopsias, y en un 20 % de ellos se trata de aneurismas múltiples. En las familias en que dos o más miembros presentan hemorragia subaracnoidea aneurismática, se detectan entre un 10 y 20 % de portadores de aneurismas. Los varones y las mujeres están igualmente afectados, aunque determinadas localizaciones aneurismáticas predominan en uno u otro sexo.

Etiología

Un factor etiológico importante es la debilidad estructural de la capa media de la pared vascular (túnica media). Allí donde la capa muscular de la media presenta un defecto, ello puede conducir a una protrusión de la íntima. Ello resulta válido sobre todo para los puntos de división de las arterias.

Los aneurismas son muy infrecuentes en los lactantes, de modo que en el desarrollo de los aneurismas deben desempeñar algún papel los factores posnatales (y la edad). Debido a la arterioesclerosis, a alteraciones inflamatorias y a la degeneración de la íntima, se produce una alteración estructural de la capa elástica de la pared vascular, y el vaso se debilita.

Localización

Los aneurismas congénitos cumplen siempre tres reglas acerca de su localización predilecta:

- Estos aneurismas sólo se presentan en los lugares de división de las arterias.
- Los aneurismas se forman siempre en un fragmento arqueado de una arteria o en un cambio de dirección, es decir, allí donde la pared arterial soporta una sobrecarga más acusada.
- Los aneurismas en forma de saco siguen la misma dirección que seguiría la corriente sanguínea si la arteria no tuviese un recorrido curvado.

En total, los aneurismas se distribuyen, en un 85 %, en el territorio anterior (a. carótida interna y sus ramas) y en un 15 % en el posterior (sistema vertebrobasilar). En el territorio anterior, las arterias más frecuentemente afectadas son las aa. comunicantes anterior y posterior, y en el posterior la a. basilar **(A)**.

Anatomía patológica

Los aneurismas tienen, por lo común, un tamaño de entre 4 y 7 mm. No obstante, los aneurismas gigantes pueden alcanzar un tamaño superior a 2,5 cm. Los aneurismas muy pequeños (< 5 mm) tienen menos probabilidades de romperse, y el riesgo de hemorragia parece correlacionarse con el tamaño del aneurisma.

La rotura de un aneurisma congénito suele dar lugar a una hemorragia subaracnoidea, puesto que este tipo de aneurismas se hallan libres en las cisternas subaracnoideas. Por el contrario, si se rompe un aneurisma adquirido es más probable que provoque una hemorragia intracerebral. Menos a menudo, como consecuencia de la rotura de un aneurisma, también pueden presentarse hematomas subdurales si al romperse el aneurisma se invade la duramadre.

Clínica

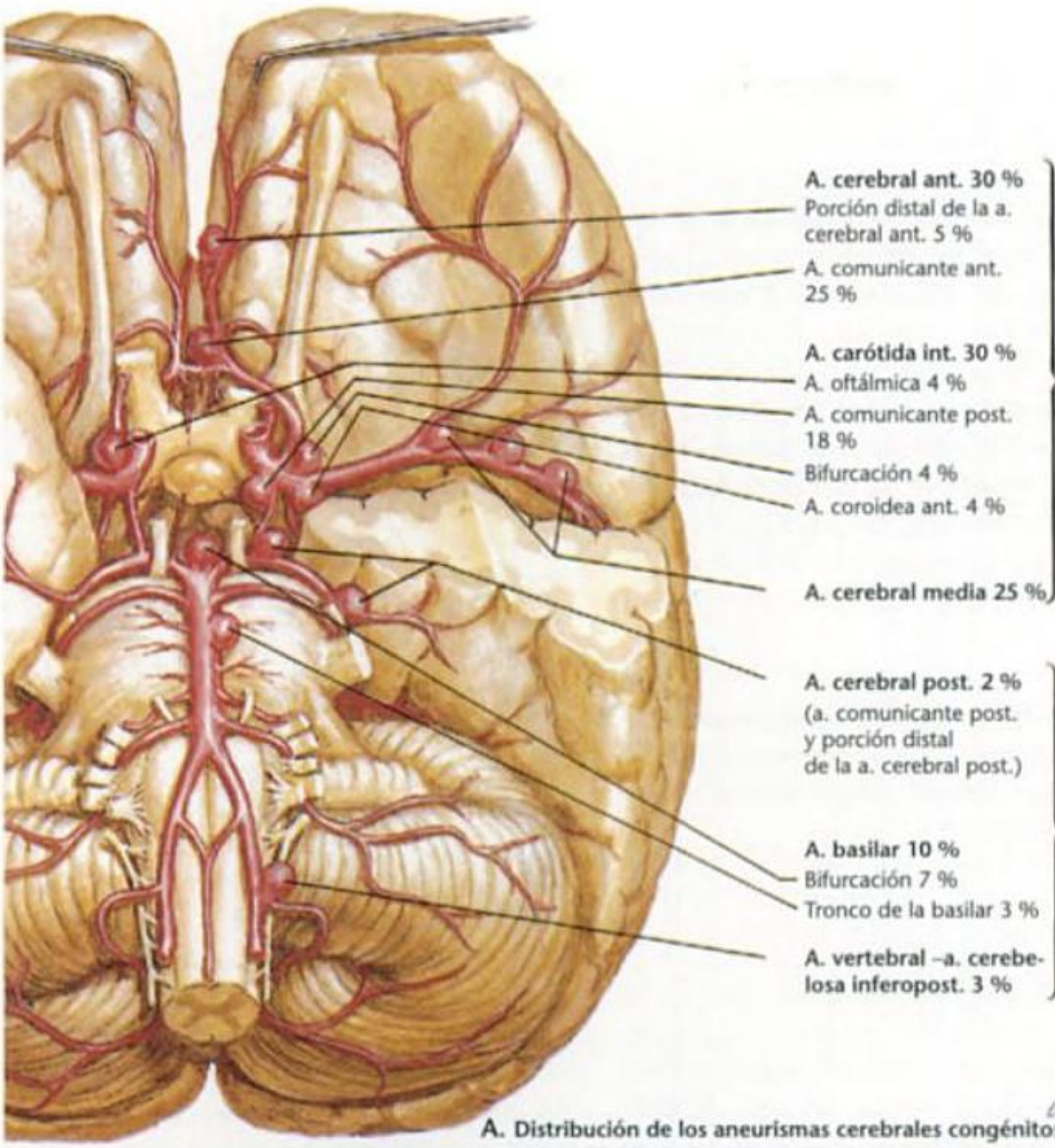
En los aneurismas de gran tamaño no rotos, según sea su localización, pueden presentarse síntomas de carácter compresivo en el cerebro, el tronco encefálico o los pares craneales. En alrededor del 20 % de los casos, tiene lugar una paresia oculomotora, que está causada por un aneurisma de la a. carótida interna o de su rama, la a. comunicante anterior. Sin embargo, los aneurismas de los mismos vasos también pueden comprimir el n. óptico, atrofiándolo y causando pérdida de campo visual.

Las hemorragias causadas por rotura de un aneurisma tienen lugar de forma súbita y dan lugar a síntomas muy variables (v. pág. 162 y s.).

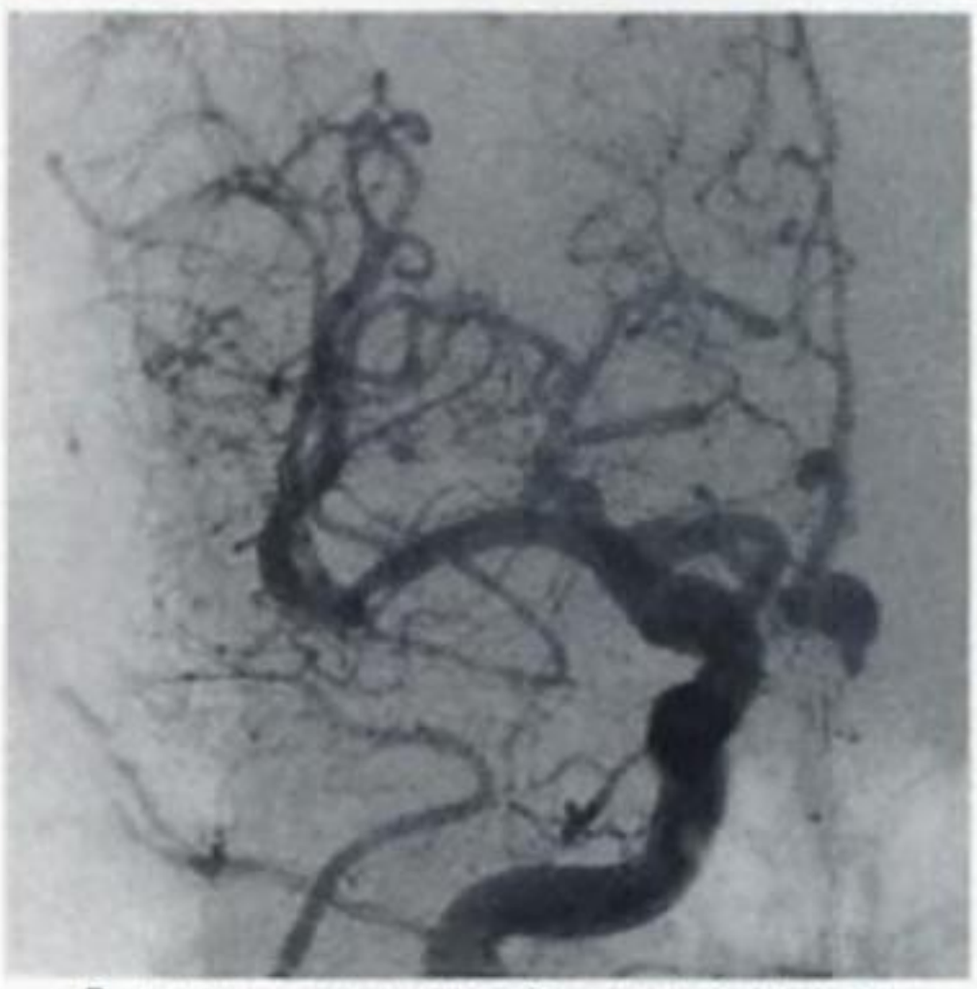
Diagnóstico

Mediante angiografía por sustracción digital pueden ponerse de manifiesto con la mayor precisión los aneurismas cerebrales **(B, C)**; los aneurismas de gran tamaño pueden diagnosticarse con TC (con contraste).

Material protegido por derechos de autor



A. Distribución de los aneurismas cerebrales congénitos



B. Angiograma carotídeo AP: aneurisma bilobular de la a. comunicante ant.

C. Proyección lateral en otro caso: aneurisma de gran tamaño de la a. carótida int. a nivel de la salida de la a. comunicante post.

Material protegido por derechos de autor

Etiología

También en las extremidades inferiores el desarrollo de una trombosis es debido a los tres factores de Virchow-Trias. A continuación se relacionan dichos factores individuales y las causas desencadenantes típicas:

Lesión endotelial. Alteraciones inflamatorias (flebitis infecciosa, irritación por un catéter venoso), traumatismos (heridas por aplastamiento, grandes quemaduras), varicosidad.

Enlentecimiento de la velocidad circulatoria. Encamamiento, sedestación prolongada (principalmente por problemas de espacio en los medios de transporte), vendajes de inmovilización (yesos), embarazo, varicosidades, compromiso mecánico al flujo de drenaje venoso (ropa compresiva, obstrucción tumoral, obesidad).

Alteraciones de la composición sanguínea. Policitemia, trombocitosis, exicosis, hipercoagulabilidad por falta de antitrombina-III, anticonceptivos hormonales o en la fase posparto.

Patogenia

Muy a menudo, una trombosis de las venas de las piernas se debe a varicosidad, en la que se enlentece la corriente sanguínea y generalmente se forman remolinos en los acodamientos venosos dilatados. Además, debido a la sobredistensión crónica se producen lesiones de las paredes vasculares.

Los trombos venosos se forman en las desembocaduras venosas, en las válvulas venosas o en zonas dañadas del endotelio.

Entonces los trombos primarios pueden continuar desarrollándose por crecimiento aposicional tanto a favor como en contra de la corriente sanguínea. Lo más significativo es la extensión desde la pierna hacia el muslo. Más raramente se produce extensión hasta la pelvis como consecuencia de la trombosis venosa combinada de pelvis y piernas.

La forma evolutiva más grave de una trombosis de las venas de las piernas es la *phlegmasia coerulea dolens*, en la que todas las venas de una pierna se ocluyen por causa trombótica y se comprime la corriente sanguínea arterial por el edema existente. Junto a la obstrucción al drenaje venoso así desarrollado, tiene lugar un trastorno del flujo arterial con riesgo tisular vital de la pierna afectada.

Clínica

La trombosis de las venas de las piernas puede afectar al sistema venoso superficial epifascial (*tromboflebitis*, **A**) o al sistema venoso profundo subfascial. Estas dos formas se diferencian tanto en el cuadro clínico de presentación como desde el punto de vista de las consecuencias terapéuticas.

Las trombosis de menor tamaño del sistema venoso profundo de la pierna, limitadas localmente, son frecuentes sobre todo en las personas de edad avanzada debido a la disminución de la movilidad, y cursan de modo silente en una elevada proporción.

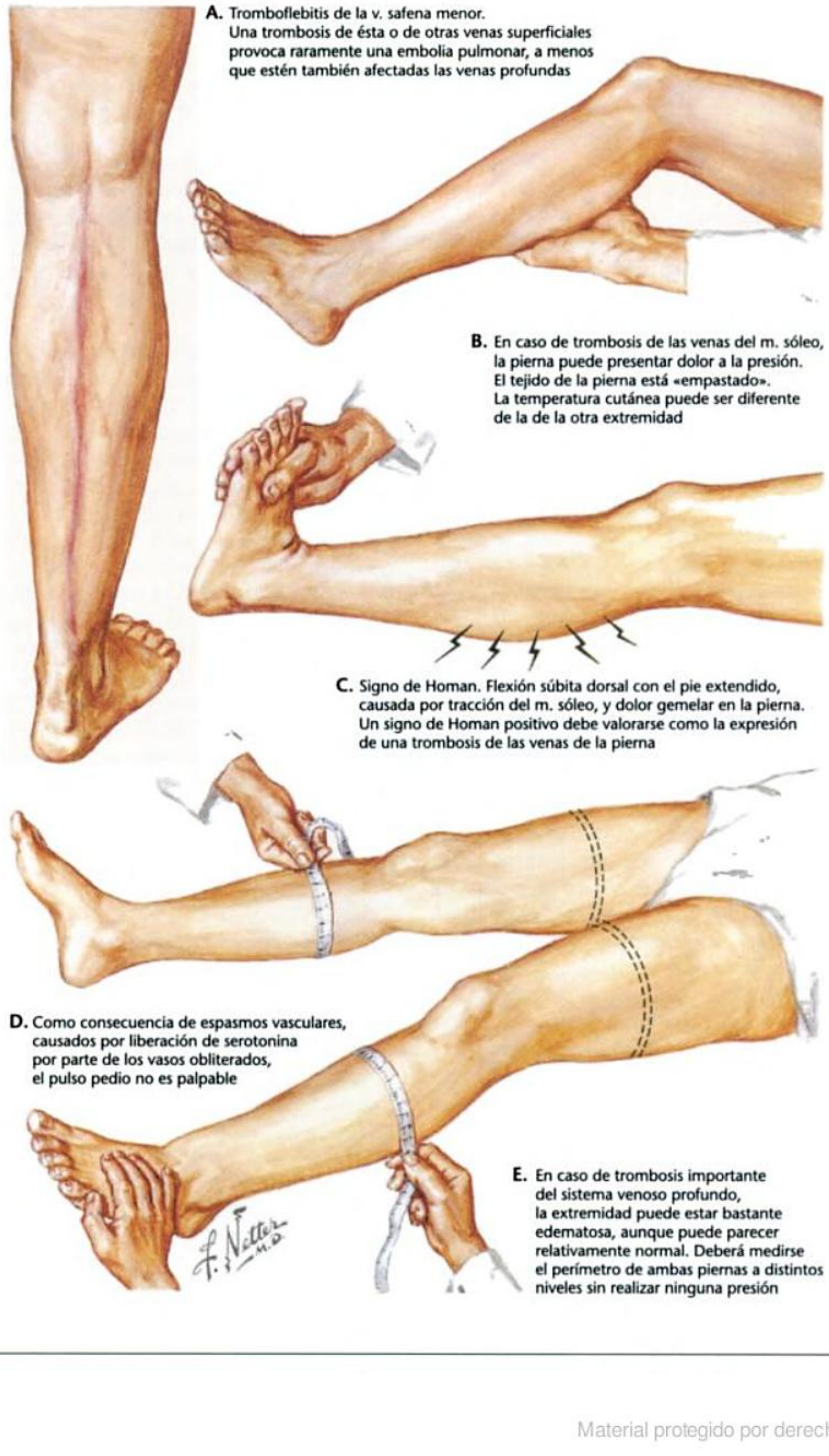
El síntoma principal de una trombosis venosa es el dolor difuso y la sensación de tirantez en la extremidad afectada; el dolor mejora con la elevación de la pierna. En la tromboflebitis se puede manifestar como una presión dolorosa localizada sobre las regiones venosas afectadas, que pueden resultar palpables en forma de cordones calientes e indurados y/o enrojecidos por efecto de la inflamación.

A menudo hay inflamación (**E**) y tendencia al edema, eventualmente combinado con un tinte azul lívido o con una piel brillante y tensa. En ocasiones los pacientes refieren parestesias, así como sensación de calor y de piernas pesadas.

Otras veces, la primera manifestación de una trombosis venosa profunda es una embolia pulmonar, que, según la extensión, se manifestará con una sintomatología clínica de mayor o menor gravedad (v. pág. 320 y ss.).

En la *phlegmasia coerulea dolens* tiene lugar un dolor muy intenso en la pierna afectada. La temperatura corporal en la región distal de la extremidad está disminuida, debido al trastorno de perfusión arterial, y el pulso está aumentado. Es característica la lividez oscura de la pierna. No es infrecuente que tengan lugar alteraciones circulatorias sistémicas, o en casos extremos incluso shock.

Material protegido por derechos de autor



A. Tromboflebitis de la v. safena menor. Una trombosis de ésta o de otras venas superficiales provoca raramente una embolia pulmonar, a menos que estén también afectadas las venas profundas

B. En caso de trombosis de las venas del m. sóleo, la pierna puede presentar dolor a la presión. El tejido de la pierna está «empastado». La temperatura cutánea puede ser diferente de la de la otra extremidad

C. Signo de Homan. Flexión súbita dorsal con el pie extendido, causada por tracción del m. sóleo, y dolor gemelar en la pierna. Un signo de Homan positivo debe valorarse como la expresión de una trombosis de las venas de la pierna

D. Como consecuencia de espasmos vasculares, causados por liberación de serotonina por parte de los vasos obliterados, el pulso pedio no es palpable

E. En caso de trombosis importante del sistema venoso profundo, la extremidad puede estar bastante edematosa, aunque puede parecer relativamente normal. Deberá medirse el perímetro de ambas piernas a distintos niveles sin realizar ninguna presión

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Tromboflebitis. La trombosis de las venas superficiales es fácil de identificar mediante inspección y palpación debido a la presencia de un cordón venoso enrojecido y endurecido (v. pág. 169 **A**). A menudo existe varicosis importante del tronco de la v. safena magna.

Flebotrombosis. Las trombosis del sistema venoso profundo de las piernas resultan más difíciles de diagnosticar clínicamente, y sólo en aprox. la mitad de los casos existen signos clásicamente manifiestos.

A continuación se procede a la exploración en ortostatismo. Aquí hay que prestar especial atención a la presencia de varicosis como factor predisponente. Las molestias que se acentúan en ortostatismo constituyen un primer signo de trombosis venosa de las piernas. Otro dato es una diferencia del perímetro entre ambas piernas a nivel de los gemelos o entre los muslos (v. pág. 169 **E**).

Otros indicios clínicos son la presencia de dolor a la *compresión gemelar* (test de Lowenberg: se coloca un manguito de presión sobre los gemelos y se insufla hasta alcanzar una presión de 100 mm Hg) y al proceder a la extensión dorsal forzada del pie (signo de Homan, v. pág. 169 **C**). La presencia de alguna modificación en la consistencia tisular con empastamiento y un endurecimiento de la maniobra de peloteo (v. pág. 169 **B**) refuerzan todavía más la sospecha de una flebotrombosis.

El diagnóstico de certeza se establece mediante procedimientos de diagnóstico por la imagen. Sin embargo, la técnica de eco-Doppler sólo permite poner de manifiesto oclusiones completas, pero no obliteraciones parciales. Por ello es más adecuado utilizar la ecografía de compresión: la ausencia de compresibilidad de la luz venosa, la falta de modificación del calibre a la inspiración profunda, o mediante la maniobra de Valsalva, y la detección de ecos internos abogan por una trombosis de las venas exploradas. Además, mediante ecografía dúplex puede valorarse el flujo sanguíneo.

Si no se consigue detectar ecográficamente una flebotrombosis, debería realizarse una flebografía. En este caso se inyecta contraste en una vena de retorno del pie **(A)** y se realiza un seguimiento radiológico de su drenaje. De este modo se puede determinar no sólo el tamaño y localización del trombo **(B, C)**, sino también su antigüedad, lo cual no es posible mediante ecografía.

Terapia

Las tromboflebitis se tratan de forma sintomática mediante analgésicos y vendaje compresivo como profilaxis de las recidivas.

Los pacientes con flebotrombosis, por el contrario, deben ser inmovilizados debido al riesgo de embolia (reposo en cama). Ante un cuadro manifiesto, la terapia conservadora se basa, junto a la analgesia sintomática, en la lisis de las oclusiones trombóticas, bien sea mediante lisis sistémica bien mediante lisis con catéter local.

Si la terapia lítica está contraindicada, o si la trombosis es leve, se realizará una heparinización total durante 10 días (objetivo: duplicar el valor normal del TTP). Tanto tras la heparinización como tras la lisis, deberá continuarse con una terapia anticoagulante oral durante unos seis meses. Además, los pacientes deben llevar medias elásticas durante aún más tiempo.

En las trombosis agudas, según su extensión y gravedad, puede ser conveniente consultar a un cirujano vascular para realizar una trombectomía. En cualquier caso, en las oclusiones trombóticas de la v. femoral, la tasa de recidivas tras la trombectomía es más alta que tras la terapia trombolítica.

En la *phlegmasia coerulea dolens,* la terapia consiste, junto al tratamiento del shock, en una trombectomía inmediata con fasciectomía. No obstante, esta intervención sólo tiene éxito en la fase aguda de la enfermedad. A menudo es necesario amputar la extremidad.

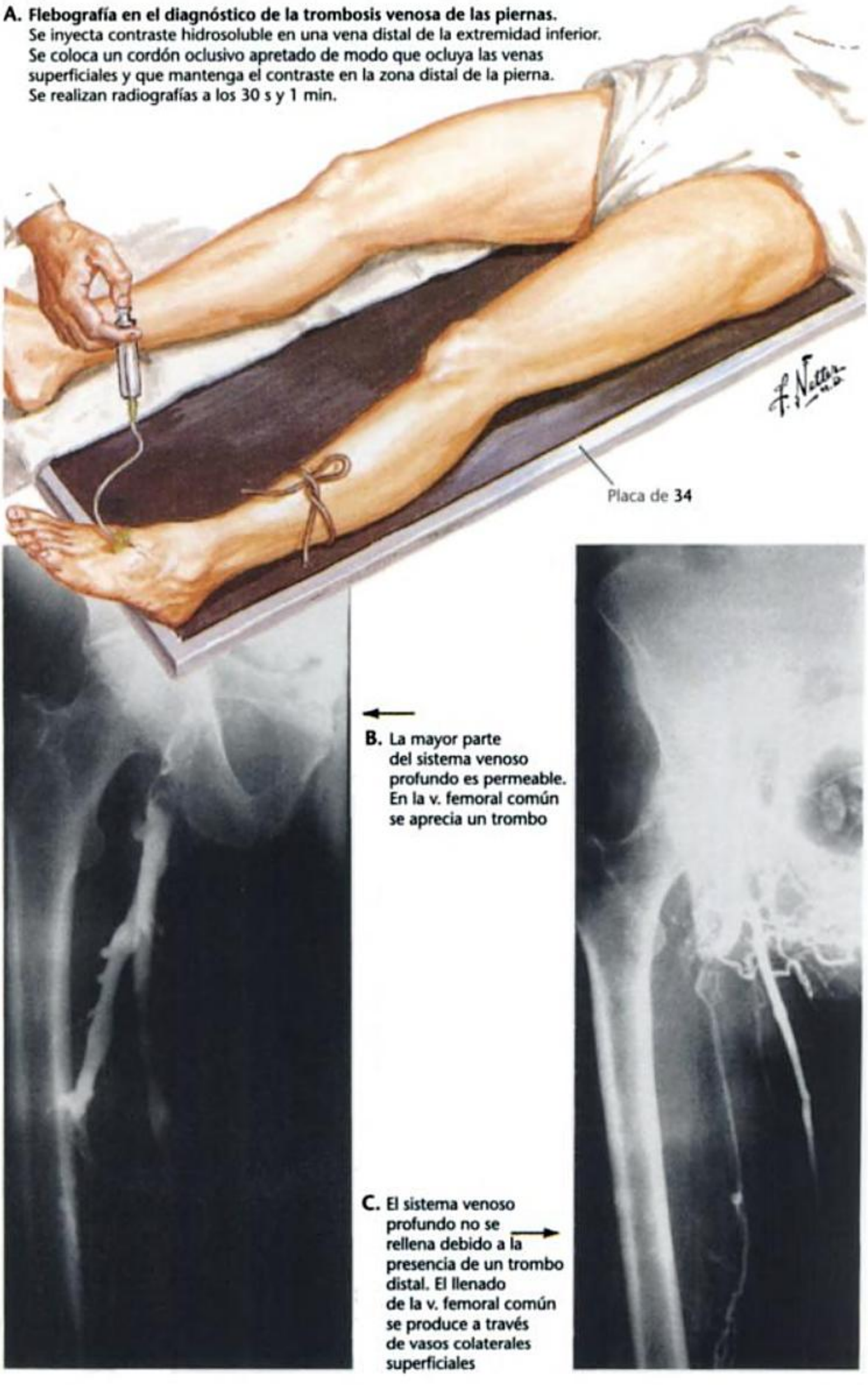
Complicaciones

Embolia pulmonar. En las tromboflebitis profundas, en particular en la región del muslo, los fragmentos trombóticos desprendidos pueden pasar a la circulación y causar una embolia pulmonar (v. pág. 320 y ss.).

Síndrome postrombótico. Una flebotrombosis no tratada mediante trombólisis causa lesiones de las válvulas venosas profundas, lo que conduce a la formación de varices y a un estado de estasis crónica de la pierna. Las consecuencias tardías son alteraciones cutáneas tróficas y úlceras venosas.

Material protegido por derechos de autor

A. Flebografía en el diagnóstico de la trombosis venosa de las piernas.
Se inyecta contraste hidrosoluble en una vena distal de la extremidad inferior. Se coloca un cordón oclusivo apretado de modo que ocluya las venas superficiales y que mantenga el contraste en la zona distal de la pierna. Se realizan radiografías a los 30 s y 1 min.



B. La mayor parte del sistema venoso profundo es permeable. En la v. femoral común se aprecia un trombo

C. El sistema venoso profundo no se rellena debido a la presencia de un trombo distal. El llenado de la v. femoral común se produce a través de vasos colaterales superficiales

Material protegido por derechos de autor

Pulmones y vías respiratorias

Fundamentos 172

Deformidades de la pared torácica 216

Enfermedades de las vías respiratorias 220

Enfermedades pulmonares congénitas 248

Enfermedades pulmonares infecciosas 252

Enfermedades pulmonares intersticiales 282

Tumores del tracto respiratorio 302

Trastornos del riego pulmonar 320

Traumatismos pulmonares 332

Material protegido por derechos de autor

Al aparato respiratorio pertenecen todos los órganos que participan en el intercambio de oxígeno y dióxido de carbono entre la sangre y el aire, y por lo tanto la respiración *externa* también está incluida. Se denomina respiración *interna* al intercambio gaseoso entre la sangre capilar de la circulación sistémica y los tejidos que riegan los correspondientes capilares.

El aparato respiratorio se compone de:

- Nariz y senos paranasales.
- Faringe y laringe.
- Tráquea y bronquios.
- Pulmones.

Existen otras estructuras que también participan en la actividad funcional de los órganos respiratorios:

- Tórax óseo (v. pág. 2 y ss.).
- Musculatura respiratoria.
- Pleura.

El tórax óseo envuelve una parte de la tráquea, el árbol bronquial, ambos pulmones, el mediastino (v. pág. 2) y una parte de los órganos abdominales superiores. El diafragma (v. más adelante) constituye el límite caudal entre la cavidad torácica y la cavidad abdominal.

Pulmones y pleura

Raramente los pulmones se extienden caudalmente tanto como la pleura parietal (v. pág. 2), de manera que entre la pleura diafragmática y la pleura costal no existe tejido pulmonar. Es lo que constituye el receso diafragmático o seno costofrénico, cuyo tamaño varía en función de la fase respiratoria. También existe un receso costomediastínico en el punto en que la pleura sobrepasa el borde anterior de los pulmones en dirección medial, especialmente en la espiración. Las pleuras parietal y visceral están separadas por un espacio virtual (espacio pleural, cavidad pleural) que contiene un poco de líquido seroso.

Diafragma

Se entiende por diafragma una lámina muscular y tendinosa que se extiende en forma de bóveda entre la cavidad torácica y la cavidad abdominal. Nace en la abertura torácica inferior y se compone de tres partes:

- Porción esternal (origen: xifoides).
- Porción costal (origen: costillas caudales).
- Porción lumbar (origen: vértebras lumbares, XII costilla).

Todas las porciones musculares se insertan mediante tendones en el centro tendinoso, que se compone de tres partes. Cuando se contraen, el centro tendinoso desciende, favoreciendo así la inspiración. El diafragma está inervado por los nn. frénicos.

Topografía de los pulmones, cara ventral

El vértice de cada pulmón (ápex pulmonar) se encuentra a la altura del extremo vertebral de la I costilla, es decir, superando la clavícula en 2,5 cm por su cara ventral.

Pulmón derecho. El borde anterior desciende por detrás de la articulación esternoclavicular y alcanza la altura del ángulo esternal, cerca de la línea media del cuerpo. Siguiendo en dirección caudal, se dirige en dirección retroesternal hasta la inserción de la VI costilla. En este punto se transforma en el borde inferior, que se dirige en dirección lateroinferior, cruzando la VI costilla por la línea medioclavicular y la VIII por la línea medioaxilar, para seguir avanzando en dirección dorsomedial a la altura de la XI vértebra torácica. Estos datos corresponden a la espiración; durante la inspiración, el borde pulmonar inferior llega unas dos costillas más abajo.

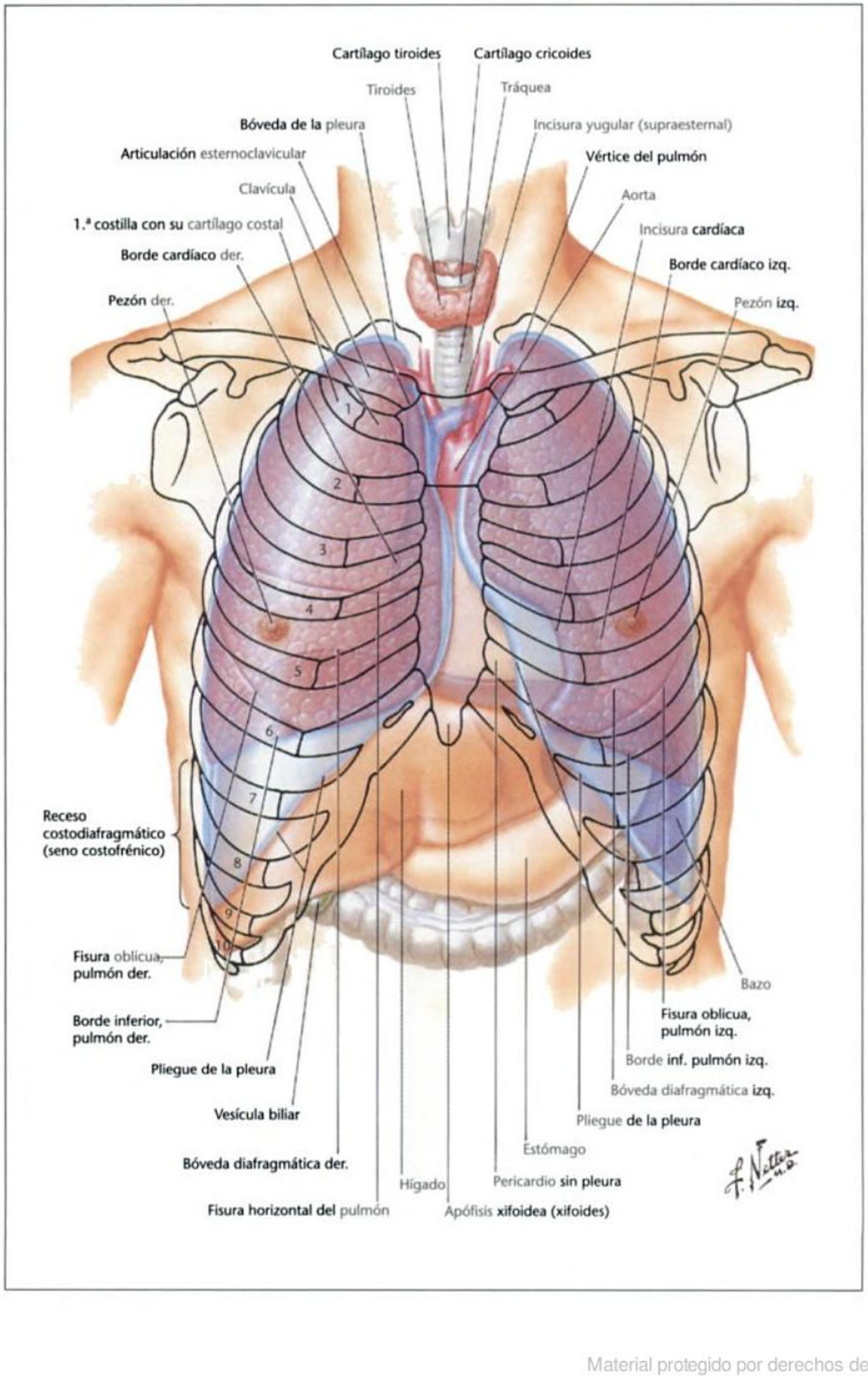
El pulmón derecho se divide mediante la cisura oblicua, que en el borde inferior llega a la línea medioclavicular, en lóbulo inferior, lóbulo medio y lóbulo superior. Estos dos últimos están separados uno de otro por la cisura horizontal. Empieza en la cisura entre lóbulo superior e inferior, y se dirige horizontalmente en dirección ventral hacia el borde anterior, al que se une a la altura del IV cartílago costal.

Pulmón izquierdo. En principio, el borde anterior es igual que el del pulmón derecho, aunque a la altura del IV cartílago costal está desplazado lateralmente a causa del corazón, formando una hendidura: la incisura cardíaca. El borde inferior también discurre de forma parecida al derecho, aunque alcanza un punto más caudal, puesto que el pulmón derecho está desplazado en dirección craneal por el hígado, que se encuentra bajo la bóveda del diafragma.

El pulmón izquierdo sólo suele presentar dos lóbulos, porque normalmente no existe la cisura horizontal. La cisura oblicua sigue un curso similar a la del pulmón derecho.

Ambos pulmones pueden presentar cisuras adicionales como variantes normales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Topografía de los pulmones, cara dorsal

Dorsalmente, el vértice del pulmón llega hasta la I vértebra torácica. Desde ahí discurre en dirección caudal hasta el diafragma, cuya cara superior reposa sobre la llamada base del pulmón. Puesto que el diafragma tiene forma abovedada, el punto más alto de la base del pulmón derecho se encuentra aprox. a la altura de la VIII o IX vértebra torácica, y el del izquierdo está 1-2 cm más abajo. Por lo demás, la base del pulmón se adapta a la forma del diafragma.

La cisura oblicua tiene su punto más alto en la cara dorsal, a la altura de la III o IV vértebra torácica, a unos 3 cm de la línea media (si se levanta el brazo por encima de la cabeza, el borde escapular medial señala aprox. su posición).

Topografía de los pulmones, cara medial

La cara medial (mediastínica) se adapta, a derecha e izquierda, a las estructuras que discurren por el mediastino; es decir, además de las estructuras del hilio pulmonar, en la superficie pulmonar medial se encuentran las huellas de los órganos vecinos.

Cara medial del pulmón derecho. El pulmón derecho está dividido en un lóbulo superior, uno medio y uno inferior por las cisuras «continuas» oblicua y horizontal. Ambas nacen en el hilio pulmonar y la cisura oblicua también acaba en ella. La pleura parietal llega hasta las estructuras del hilio y da la vuelta envolviendo al pulmón, ahora ya como pleura visceral. En este punto, el ligamento pulmonar, una duplicación de la pleura, constituye una excepción al descender verticalmente desde la cara inferior del hilio hacia el borde medial de la base del pulmón. Por el hilio pulmonar entran las vv. pulmonares derechas superior e inferior, en posición ventral y caudal, la a. pulmonar y el bronquio principal derecho en posición dorsal. También en este lugar se encuentran los denominados ganglios linfáticos del hilio.

Cara medial del pulmón izquierdo. El pulmón izquierdo está dividido en un lóbulo superior y uno inferior por una cisura oblicua continua. Por el hilio pulmonar izquierdo entran la a. pulmonar izquierda en posición *craneal*, el bronquio principal en posición dorsal, y ventral y caudal las vv. pulmonares superior e inferior. También aquí hay ganglios linfáticos. Caudal a la marcada hendidura del corazón (impresión cardíaca) se encuentra la denominada lengua del lóbulo superior izquierdo.

Segmentos broncopulmonares

Se entiende por segmento broncopulmonar el conjunto del área por la que se divide un bronquio lobular (*bronchus lobaris*; v. más abajo y pág. 176). Las arterias que riegan un segmento pulmonar acostumbran a acompañar al correspondiente bronquio segmentario, mientras que las venas discurren por el borde de un segmento, por lo que siguiéndolas normalmente se pueden separar cada uno de los segmentos entre sí.

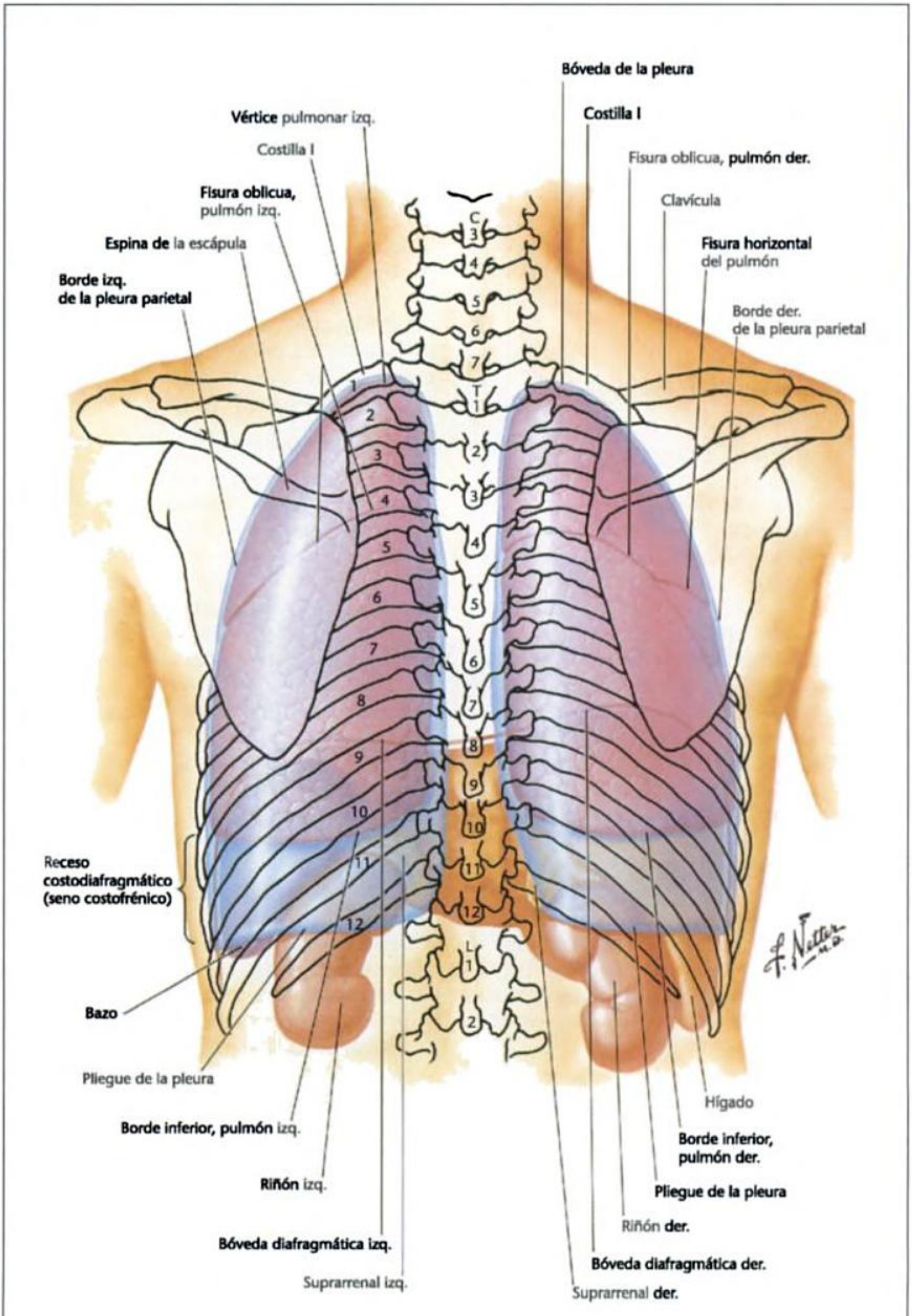
Pulmón derecho. Del bronquio pulmonar derecho nacen tres bronquios lobulares para los lóbulos superior, medio e inferior, de los cuales dos nacen de un tronco común.

El *bronquio lobular superior* derecho se divide en otros tres bronquios segmentarios, que van a los segmentos lobulares superiores apical (S1), posterior (S2) y anterior (S3). El *bronquio del lóbulo medio* se divide en dos bronquios segmentarios (para los segmentos lateral y medial: S4 y S5), y el *bronquio del lóbulo inferior* también se divide en cinco, concretamente un segmento apical (S6) y cuatro segmentos basales (mediobasal, S7; anterobasal, S8; laterobasal, S9 y posterobasal, S10).

Pulmón izquierdo. El bronquio principal izquierdo es más largo que el derecho y forma un ángulo mayor con la tráquea. Por eso es más raro que los cuerpos extraños aspirados vayan a parar al bronquio principal izquierdo; suelen llegar al bronquio principal derecho.

El *bronquio lobular superior izquierdo* se divide en un bronquio superior y un bronquio inferior o lingual. La porción lobular superior se organiza de forma similar al lóbulo superior derecho, y la inferior al lóbulo medio derecho. Al contrario que en el lado opuesto, en este caso no hay una cisura de separación. La porción superior del lóbulo superior izquierdo sólo se compone de dos segmentos: un segmento apical posterior (S1 y S2) y uno anterior (S3). La língula también tiene dos segmentos: segmento lingular superior (S4) e inferior (S5). Los lóbulos inferiores presentan un segmento basal anteromedial (S8) y uno apical (S6), así como un segmento laterobasal (S9) y uno posterobasal (S10). No hay S7.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

En el borde inferior de la laringe, inmediatamente caudal al cartílago anular, empieza la tráquea, aproximadamente a la altura de la C6. A su paso por la abertura torácica superior, está situada junto a la superficie anterior del esófago y desciende hasta el borde superior de la T5; a esta altura se divide en los bronquios principales derecho e izquierdo (v. pág. 178).

El esófago también empieza en el borde inferior de laringe como una continuación de la faringe, avanza por el tórax, atraviesa el hiato esofágico del diafragma y llega a la cavidad abdominal para desembocar en el estómago.

Relaciones anatómicas intratorácicas de la tráquea

Al principio la aorta discurre por delante de la tráquea y después por su izquierda, describiendo un arco en torno al hilio pulmonar. En relación directa con la tráquea también se encuentran los vasos sanguíneos que nacen del arco aórtico. El tronco braquiocefálico nace en una posición ventral a ésta, después pasa a su derecha y finalmente se divide en la a. carótida común derecha y la a. subclavia derecha. La a. carótida común izquierda tiene un curso inicialmente pretraqueal y después paratraqueal.

Separado de ésta en parte por las ramas principales del cayado de la aorta, la v. braquiocefálica cruza la tráquea de izquierda a derecha. Entre la v. braquiocefálica derecha y la tráquea se encuentra el tronco braquiocefálico derecho. En el punto en que éste cruza el cayado de la aorta, del n. vago izquierdo nace el n. laríngeo recurrente izquierdo, que formará un asa inmediatamente lateral al ligamento arterioso y rodeará el cayado de la aorta. A continuación asciende por la hendidura de la yugular entre la tráquea y el esófago hasta llegar a la laringe. Los nn. vagos se dividen en varios haces, en un punto caudal al hilio pulmonar, y forman un entramado alrededor del esófago, el plexo esofágico.

Relaciones anatómicas de los bronquios principales

Bronquio principal derecho. Al principio se encuentra por delante del esófago. En su trayecto en dirección caudal y lateral, cuando se divide en los bronquios lobulares se sitúa detrás de la a. pulmonar derecha y cruza por delante de la v. ácigos. Está separado del conducto torácico por el esófago. La a. pulmonar entra por el hilio, ventral al bronquio principal; las vv. pulmonares salen del pulmón en posición ventral y caudal al bronquio.

Bronquio principal izquierdo. También empieza por encontrarse por delante del esófago y después se desliza en dirección lateral y caudal hacia el hilio pulmonar izquierdo. Sigue un curso menos vertical que el derecho, es decir, forma un ángulo más marcado con la tráquea (v. pág. 174). Al contrario que en el hilio derecho, la a. pulmonar izquierda entra en el pulmón en posición craneal al bronquio.

Arterias bronquiales

En los pulmones entran dos grupos de arterias. Las ramas de las *aa. pulmonares* normalmente siguen el curso de los bronquios y los bronquiolos, se dividen formando una red capilar perialveolar y permiten el intercambio gaseoso entre el aire alveolar y la sangre capilar. Por el contrario, las *aa. bronquiales* constituyen la circulación que nutre el tejido pulmonar y la pared de los vasos pulmonares.

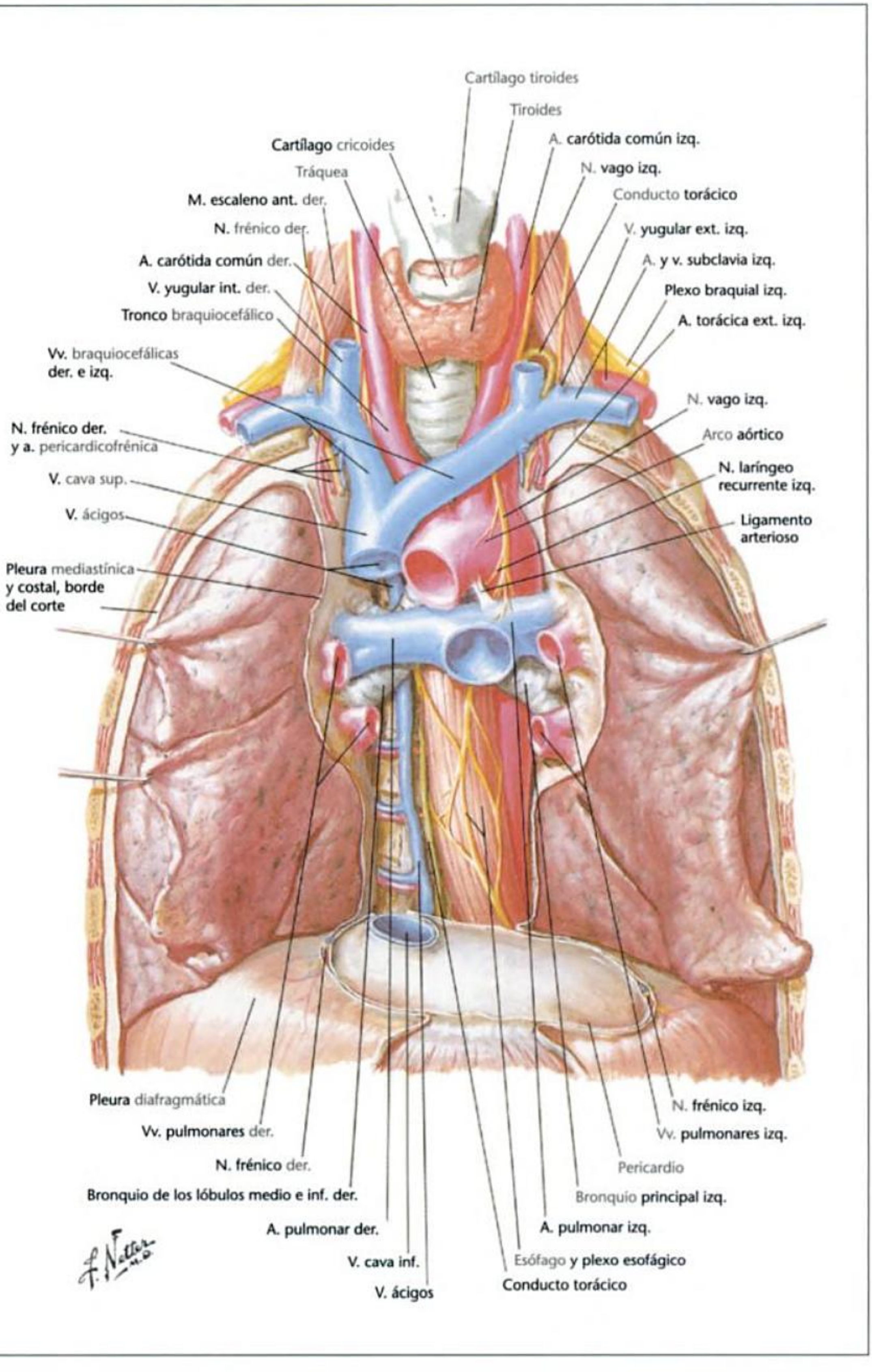
Arteria bronquial derecha. Su origen es variable (con frecuencia nace de la tercera a. intercostal derecha) y asciende hasta la superficie posterior del bronquio principal derecho. Otros posibles orígenes son:

- Un tronco común con una a. bronquial izquierda procedente de la aorta descendente.
- La cara inferior del cayado de la aorta.

Arteria bronquial izquierda. En el lado izquierdo normalmente hay una rama bronquial superior y otra inferior. Ambas nacen justo antes del paso del cayado de la aorta a la aorta descendente; la rama superior nace de la superficie caudal, la inferior de la dorsal. Avanzan por la cara posterior del bronquio principal izquierdo y siguen sus divisiones por todo el árbol bronquial.

Ramas pleurales. Algunas ramas vasculares de las aa. bronquiales llegan hasta la superficie pulmonar donde forman una red capilar subpleural que nutre a la pleura visceral.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Estructura de la tráquea y de los bronquios principales

La tráquea empieza en la laringe y acaba en la división de ambos bronquios principales a la altura de la T4. Sus paredes laterales y anterior, igual que las de los bronquios principales, están sustentadas por unos 20 cartílagos en forma de herradura. La pared posterior no tiene cartílago y está formada en parte por haces de fibras musculares entrelazados, que se insertan en los extremos dorsales de los cartílagos. Toda la tráquea y los bronquios están revestidos de mucosa (v. pág. 180).

En la submucosa de la pared de la tráquea hay muchas glándulas productoras de moco. En la pared posterior también pueden encontrarse fuera de la capa muscular, lo que hace que los conductos de salida de dichas glándulas, que llegan hasta la superficie de la mucosa, atraviesen la capa muscular. Inmediatamente por debajo de la membrana basal del epitelio de la pared posterior, también se encuentran fibras elásticas longitudinales. A simple vista presentan el aspecto de una cinta ancha y plana, que dará a la mucosa su característico aspecto de pliegues longitudinales.

Inmediatamente antes de la entrada de los bronquios principales en los pulmones, los cartílagos se cierran por su cara dorsal formando anillos, lo que hace desaparecer la pared posterior. Los haces de fibras musculares forman entonces una especie de entrelazado, cuya contracción es capaz de reducir la luz bronquial.

Bronquios lobulares y segmentarios

Los segmentos broncopulmonares constituyen la unidad topográfica de los pulmones. Siempre reciben un bronquio segmentario, que se divide a medida que entra en las diferentes subunidades pulmonares («árbol bronquial»).

Cartílago bronquial. En la bifurcación de los bronquios principales que dará lugar a los bronquios lobulares, es decir, muy próximos al hilio, existen anillos cartilaginosos de refuerzo en forma de silla de montar. Cuando nacen los bronquios lobulares y segmentarios, los cartílagos bronquiales pierden su estructura de anillo; en lugar de ello forman placas cartilaginosas de distintos tamaños (incluidos los pequeños bronquios) distribuidas irregularmente por la pared bronquial. Cuanto menor es la rama bronquial, menos cartílagos hay en sus paredes.

Árbol bronquial

El árbol bronquial se clasifica en bronquios y bronquiolos en función de su estructura cartilaginosa:

- Los bronquios se encuentran proximales a la última placa cartilaginosa.
- Los bronquiolos se hallan distales a la última placa cartilaginosa y proximales a la región alveolar.

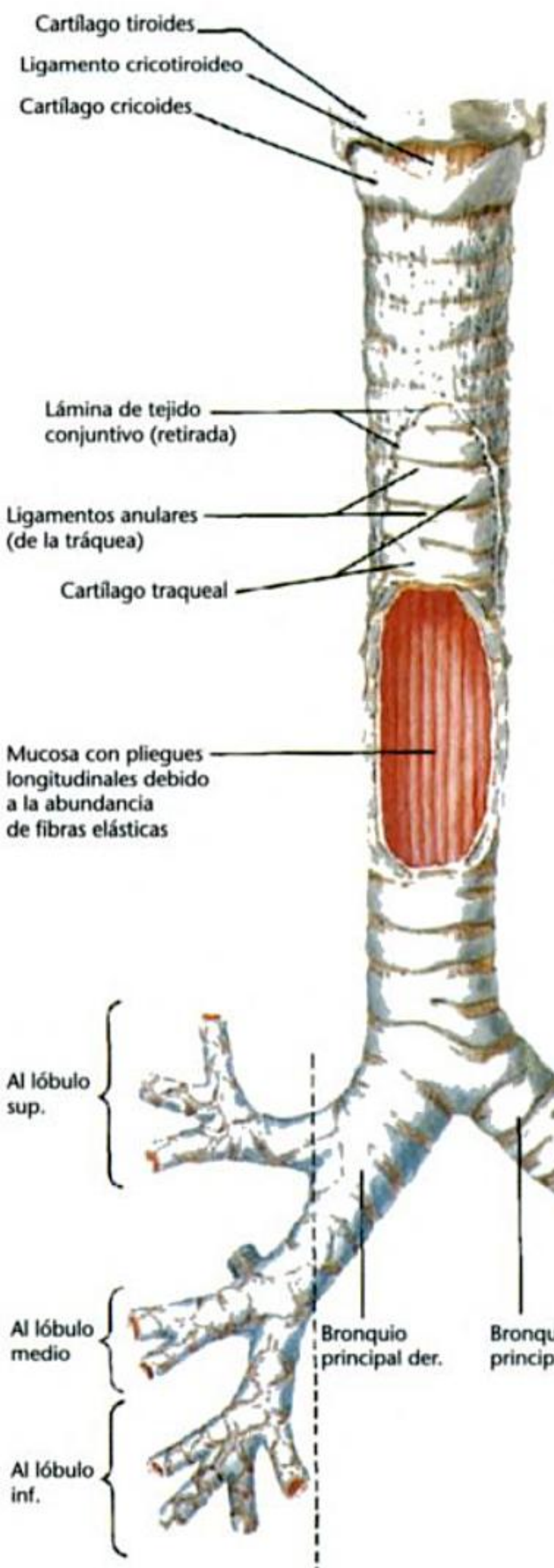
A medida que nos acercamos hacia la periferia, la cantidad de cartílago es cada vez menor y, en la porción bronquial distal, sólo se encuentra en los puntos de bifurcación. Mientras que los grandes bronquios tienen suficiente estabilidad propia gracias a su porción cartilaginosa, de modo que incluso en los casos de colapso pulmonar masivo se mantienen abiertos, los bronquios pequeños, los bronquiolos y los alvéolos pueden colapsarse.

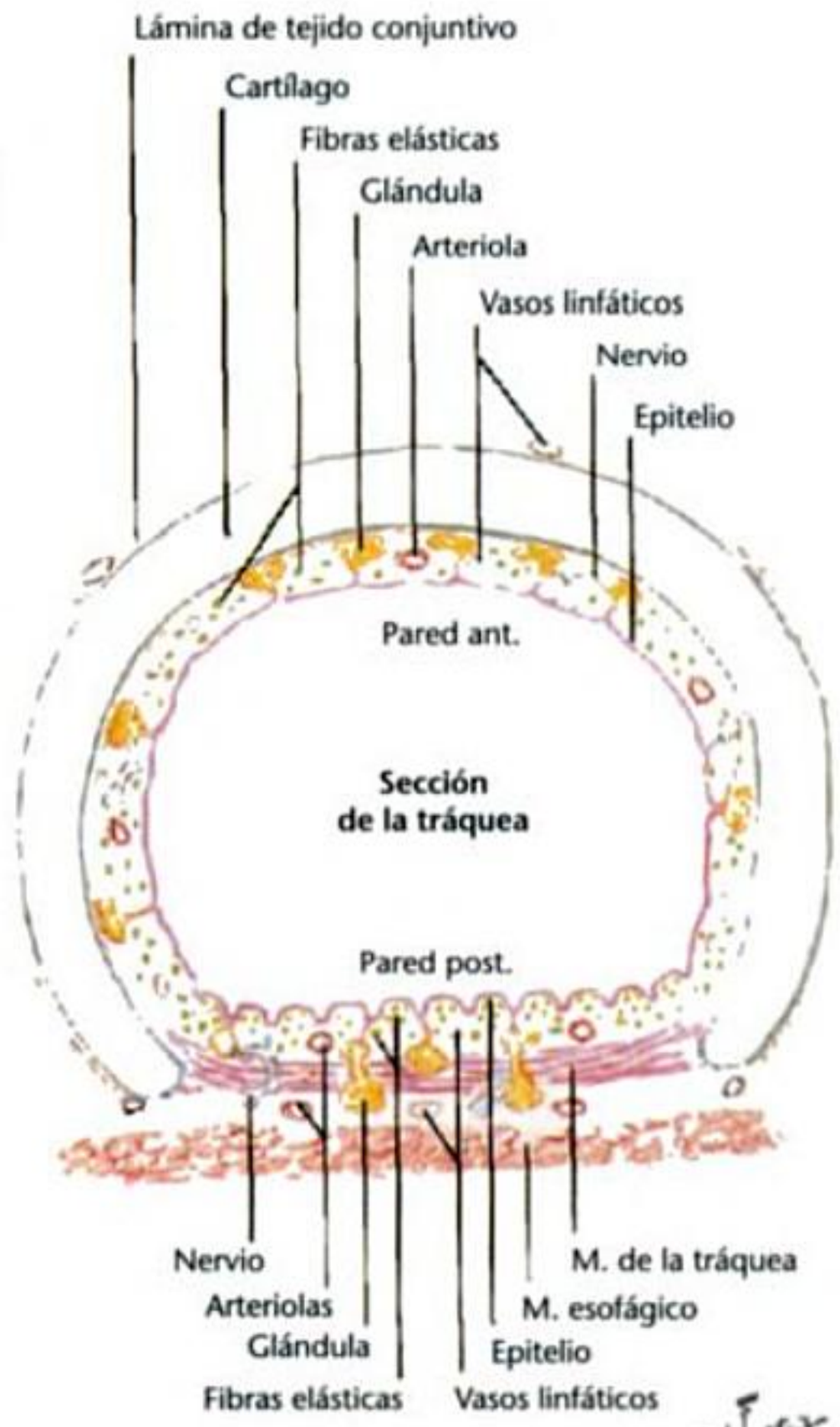
Concretamente, las diferentes generaciones de ramas bronquiales se dividen como sigue:

- Por debajo del bronquio segmentario hay unas cinco divisiones de *grandes bronquios* (bronquios subsegmentarios).
- Después siguen unas 15 divisiones de *pequeños bronquios*, la última de las cuales contiene a su vez el «último cartílago».
- A continuación nacen los *bronquiolos*. Cuando se siguen varias divisiones se llega hasta los *bronquiolos terminales*. Cada tres o cinco de ellos forman un lóbulo.
- La zona pulmonar que recibe aire de un bronquiolo terminal se denomina *ácino* o *unidad respiratoria*. Los ácinos varían de tamaño y de forma.
- Dentro de un ácino se pueden encontrar de tres a ocho divisiones de *bronquiolos respiratorios*. Se trata de bronquiolos envueltos por alvéolos que desembocan directamente en la luz del bronquiolo.
- Alrededor de estos bronquiolos se encuentran los *conductos* y *sacos alveolares*, proximales a los alvéolos propiamente dichos.

Estas últimas unidades *no* están separadas entre sí por septos de tejido conjuntivo; ya que, entre otras cosas, los llamados *poros alveolares* permiten el paso de aire de unos a otros.

Material protegido por derechos de autor





Material protegido por derechos de autor

Las vías respiratorias son un sistema de tubos que se ramifica cada vez más y llega a todas las áreas respiratorias de los pulmones. En los adultos, el bronquio principal tiene un diámetro de unos 2 cm, mientras que los bronquiolos terminales apenas tienen 1 mm. Las vías respiratorias sirven para *conducir el aire* hasta los bronquiolos respiratorios y a la región alveolar, el área respiratoria propiamente dicha (puntos donde se produce el intercambio gaseoso entre el aire y la sangre).

Estructura de los segmentos bronquiales conductores de aire

Epitelio vibrátil. A lo largo de todo su recorrido, las vías respiratorias están revestidas de epitelio vibrátil. Al principio está dispuesto en varias capas, aunque a medida que se acerca a la periferia es cada vez más delgado (en las vías respiratorias más pequeñas suele haber una única capa de epitelio cúbico). Las células vibrátiles se encuentran hasta en los bronquiolos respiratorios, donde se localizan directamente sobre las células epiteliales alveolares (v. más adelante).

Otros revestimientos de la pared. Inmediatamente por debajo de la membrana basal del epitelio vibrátil de los bronquios, existen fibras elásticas dispuestas en tiras delgadas, lo que origina pliegues longitudinales. El resto de la pared de los bronquios se compone de:

- Una capa de fibras musculares lisas que forman la túnica muscular en forma de anillo o de espiral.
- Tejido conjuntivo laxo en el que se alojan los vasos sanguíneos, nervios, glándulas seromucosas y ganglios y vasos linfáticos.
- Además, los bronquios poseen cartílago (v. página 178) y glándulas submucosas.

La tráquea y los bronquios principales no tienen túnica muscular.

Riego sanguíneo. La pared de los bronquios y de los bronquiolos se irriga con las aa. bronquiales (ramas bronquiales; v. pág. 176), que a nivel de la capa muscular constituyen una red.

Venas. El lecho capilar de los bronquios y los bronquiolos desemboca en las *vv. pulmonares*, que en cada bifurcación bronquial se unen con otra rama venosa. Por contra, los vasos que se generan en la proximidad del hilio drenan en parte a las vv. ácigos y hemiácigos a través de las *vv. bronquiales*.

Sistema linfático. Alrededor de las placas cartilaginosas y a ambos lados de la capa muscular se encuentran muchos folículos linfáticos. Los vasos linfáticos también abundan en la pared de bronquios y bronquiolos, pero en la pared alveolar no hay; empiezan a aparecer en la zona de los bronquiolos respiratorios y terminales.

Inervación. La pared del sistema bronquial está atravesada por nervios grandes y pequeños (v. pág. 182); las terminaciones nerviosas llegan hasta la mucosa.

Estructura de los segmentos respiratorios

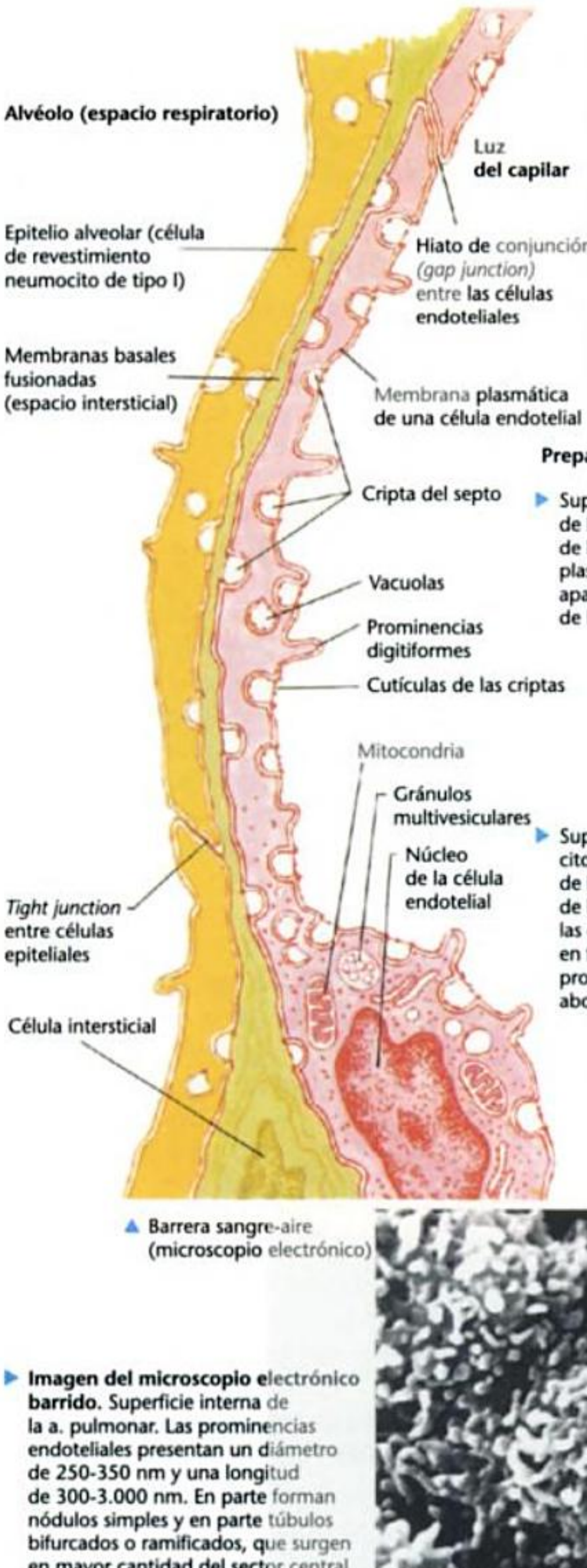
Estos segmentos se componen de bronquiolos respiratorios y alvéolos. Desde la perspectiva del volumen global, la zona alveolar constituye la mayor proporción del tracto respiratorio y es la que da al pulmón su aspecto esponjoso.

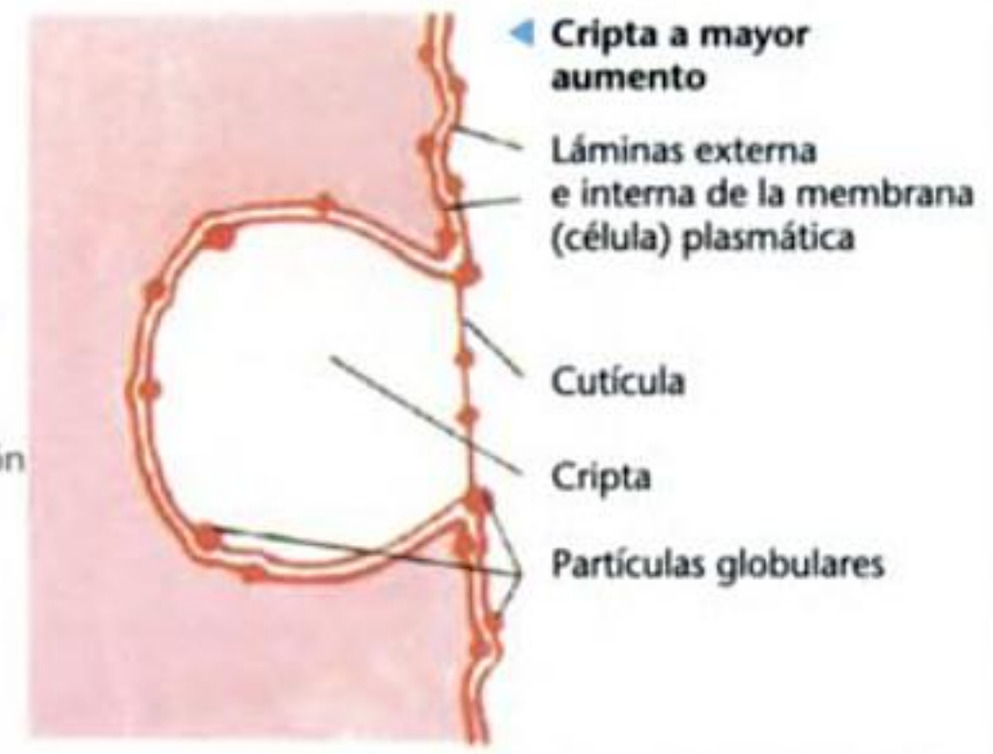
Los alvéolos son prominencias, en forma de saco, de los bronquiolos respiratorios, el conducto alveolar y los sáculos alveolares. Los alvéolos solamente están separados entre sí por un septo muy delgado. A través de los septos se puede producir el intercambio de O_2 y CO_2 entre el aire alveolar y la sangre.

Estructura de los septos. El septo está recubierto a ambos lados por epitelio alveolar plano. Contiene abundantes capilares (la mayor densidad de capilares del cuerpo), fibras de tejido conjuntivo (elásticas, de colágeno, reticulares) así como células del sistema inmunitario (p. ej., macrófagos), fibras nerviosas y algunas fibras contráctiles. Los elementos fibrosos estabilizadores actúan junto con la presión negativa del espacio pleural para que los alvéolos no se colapsen. Todos los septos alveolares tienen poros que comunican con los alvéolos vecinos (poros septales, poros de Kohn).

Barrera sangre-aire. Para que se produzca el intercambio gaseoso entre el aire alveolar y la sangre, el trayecto durante la difusión tiene que ser muy corto: por eso los capilares y los alvéolos sólo están separados entre sí (la llamada barrera sangre-aire) por una membrana basal común. Para aumentar la superficie, el endotelio capilar presenta múltiples prominencias y hendiduras.

Material protegido por derechos de autor





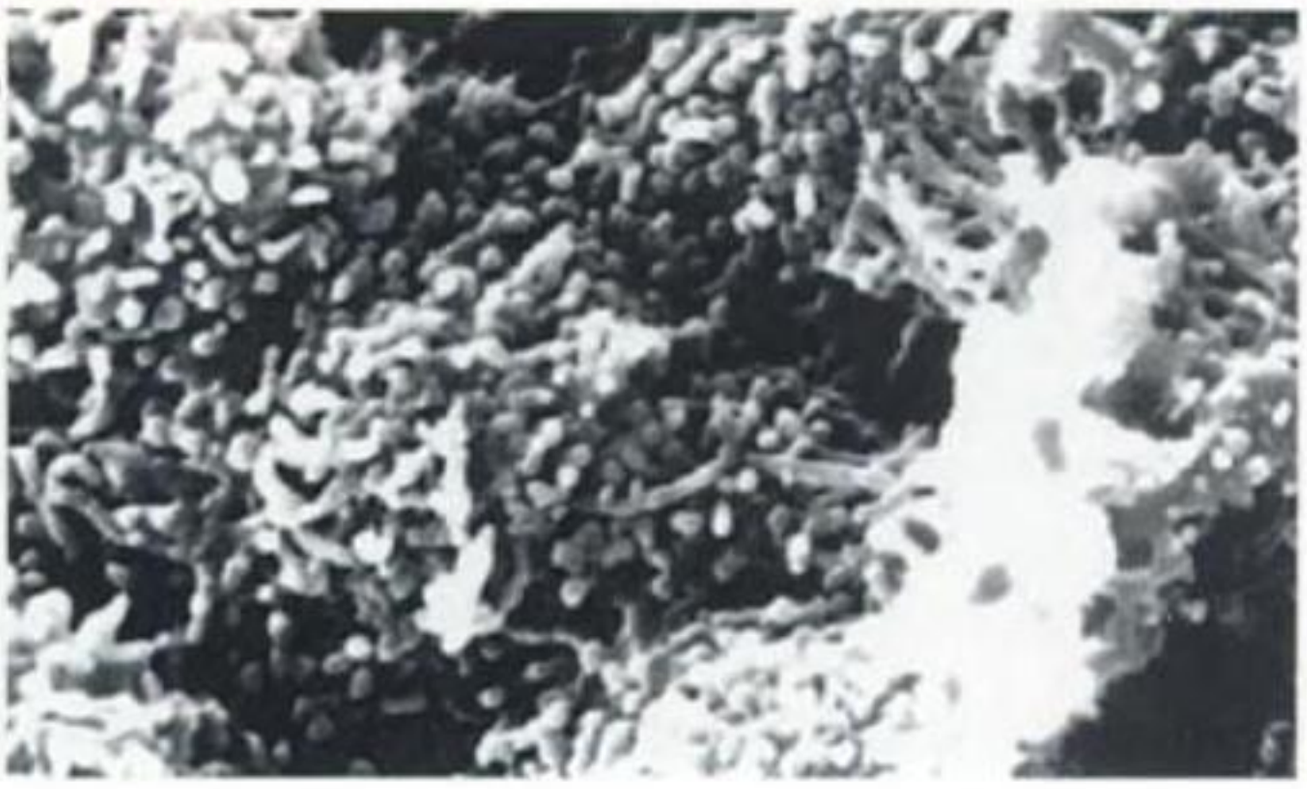
Preparación congelada

▶ Superficie extracelular de la lámina interna de la membrana plasmática: las criptas aparecen en forma de hendiduras

▶ Superficie del lado citoplasmático de la lámina externa de la membrana: las criptas aparecen en forma de protuberancias abovedadas

F. Netter M.D.

▲ Barrera sangre-aire (microscopio electrónico)



▶ **Imagen del microscopio electrónico barrido.** Superficie interna de la a. pulmonar. Las prominencias endoteliales presentan un diámetro de 250-350 nm y una longitud de 300-3.000 nm. En parte forman nódulos simples y en parte túbulos bifurcados o ramificados, que surgen en mayor cantidad del sector central de la célula y se extiende lateralmente hasta la célula adyacente

Material protegido por derechos de autor

El árbol traqueobronquial y los pulmones están inervados por el sistema nervioso vegetativo (autónomo). Esencialmente existen tres vías con un papel principal:

- Fibras aferentes autónomas.
- Fibras eferentes del vago.
- Fibras eferentes simpáticas.

Fibras aferentes autónomas

Los impulsos aferentes del sistema de Tracy o bronquial y otras zonas importantes para la respiración proceden de diversos tipos de receptores que los dirigen hacia el SNC a través de distintos nervios. Entre ellos se encuentran:

- Receptores de distensión de los alvéolos.
- Receptores de irritación de los bronquiolos, bronquios y tráquea.
- Receptores de la laringe.
- Quimiorreceptores en los ganglios carotídeo y aórtico (paraganglio aórtico abdominal).
- Barorreceptores del seno carotídeo y del cayado de la aorta.

Las fibras aferentes de los alvéolos y de los bronquiolos/bronquios van en primer lugar al plexo pulmonar, que se encuentra en la zona de bifurcación de la tráquea y el hilio pulmonar, y desde allí siguen hasta alcanzar el n. vago.

Además, también surgen fibras aferentes de receptores alojados en la cavidad nasal y en los senos paranasales. Éstos se unen con los nn. trigémino y glosofaríngeo. Los centros respiratorios (v. más adelante y pág. 198) se controlan mediante impulsos procedentes del hipotálamo y de los centros superiores, así como del sistema activador reticular.

Fibras eferentes del vago

Las fibras parasimpáticas eferentes paraganglionares que inervan el árbol traqueobronquial son parte del n. vago y parten esencialmente de las células del núcleo dorsal del vago, próximo a los centros respiratorios de la médula espinal. Se conectan con fibras posganglionares cortas, que llegan hasta las proximidades o incluso al interior de la pared del sistema traqueobronquial.

Acción. A través de las fibras eferentes del vago, los impulsos motores llegan a la musculatura lisa y a las glándulas. Están sometidas a un control colinérgico que provoca la contracción muscular, secreción glandular y vasodilatación.

Fibras eferentes del simpático

Las fibras eferentes simpáticas paraganglionares proceden de la médula espinal a la altura de los segmentos T1 o 2, hasta T5 o 6, y a través de los ramos comunicantes alcanzan el tronco simpático. Las fibras que dirigen los impulsos hacia la laringe y hacia los segmentos craneales de la tráquea ascienden por el tronco simpático, y en los ganglios simpáticos cervicales se conectan con fibras posganglionares que serán las que llegarán al órgano diana.

El resto de fibras se conectan en los ganglios torácicos superiores del tronco simpático. De allí la mayoría de fibras posganglionares discurren por la red pulmonar del segmento traqueal caudal, los bronquios y los bronquiolos. Las terminaciones nerviosas posganglionares son adrenérgicas.

Acción. El estímulo del simpático provoca la relajación de la musculatura lisa bronquial, inhibición de la secreción glandular y vasoconstricción.

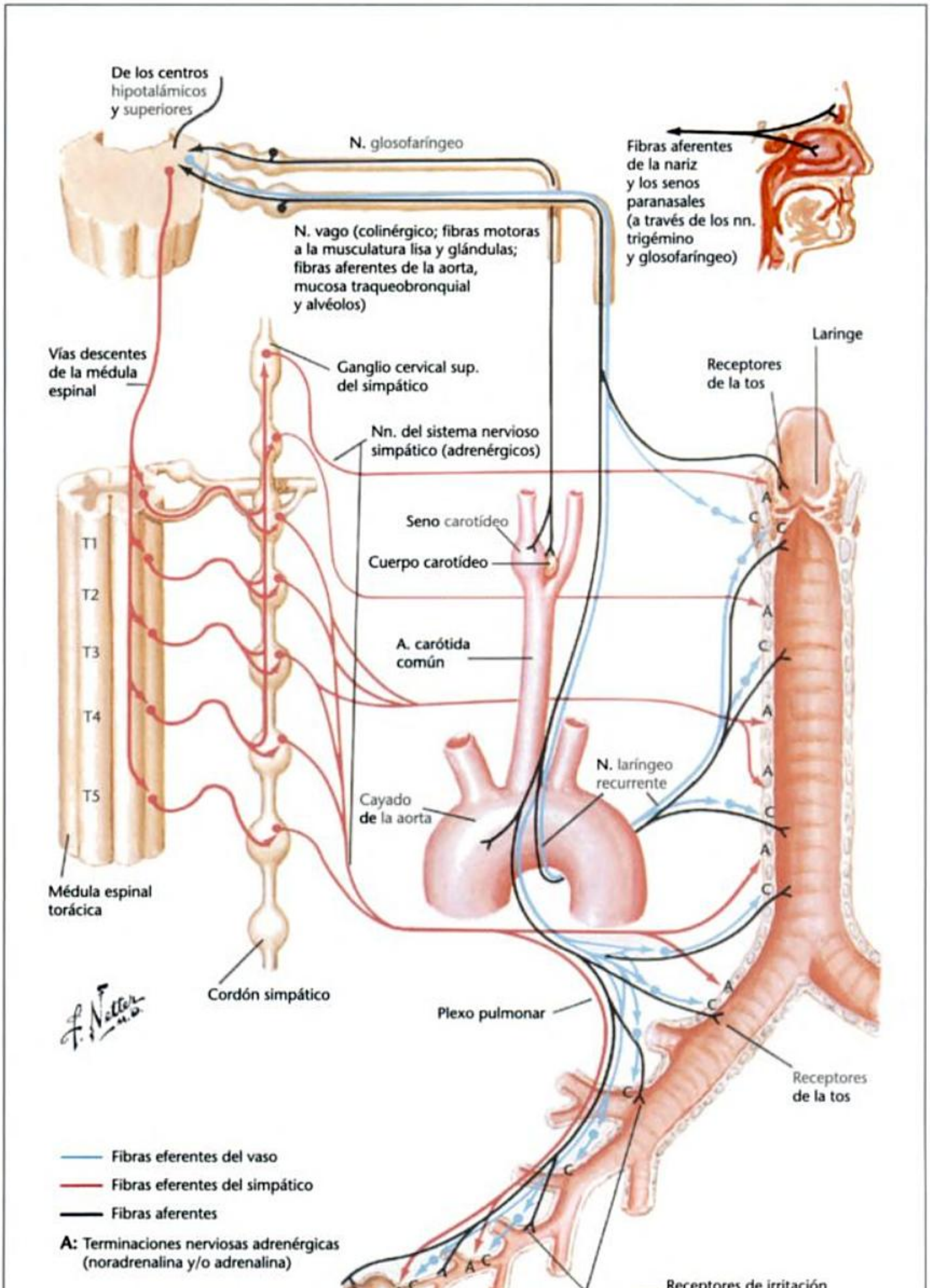
Receptores adrenérgicos. El pulmón tiene una *inervación simpática directa* escasa. Los vasos pulmonares constituyen una excepción a esta regla. Además, las catecolaminas que circulan por la sangre ejercen una gran influencia sobre el sistema traqueobronquial. Actúan mediante dos tipos distintos de receptor:

- Receptores α, sobre todo en la musculatura lisa y las glándulas exocrinas.
- Receptores β_2, sobre todo en la musculatura lisa bronquial y vascular.

Consúltese acerca de la regulación respiratoria en las páginas 198 y siguientes.

Material protegido por derechos de autor

Inervación del tracto respiratorio



Material protegido por derechos de autor

La misión principal de los pulmones es la respiración *externa*, es decir, la arterialización de la sangre en las redes capilares alveolares:

- Absorción de oxígeno del aire.
- Cesión de dióxido de carbono al aire.

Además, también se cumplen algunas funciones metabólicas importantes (v. pág. 196):

- Transformación de la angiotensina I en angiotensina II, gracias a la enzima convertidora de la angiotensina, en las células endoteliales de los capilares pulmonares.
- Inactivación de diversas sustancias (p. ej., bradicinina, serotonina, prostaglandinas).

Principios de la mecánica respiratoria

En el proceso respiratorio participa todo el complejo del «aparato respiratorio»: pulmones, pared torácica, diafragma y otros músculos respiratorios, pared y vísceras abdominales. Los pulmones llenan el espacio torácico de forma que se apoyan directamente sobre la pleura parietal (v. pág. 173). Es decir, el tórax y los pulmones siempre realizan los movimientos de forma conjunta, y pueden definirse como una bomba con determinadas características:

- Comportamiento elástico.
- Resistencia a la corriente de aire y al rozamiento.
- Resistencia a la inhalación.

Al final de una espiración normal, los mm. respiratorios (v. más adelante) se encuentran en reposo. La fuerza centrípeta de retracción elástica de los pulmones se contrarresta con la fuerza de retracción centrífuga de la pared torácica **(A)**. En el espacio pleural existe una ligera presión negativa. En cuanto se contraen los mm. respiratorios, el espacio torácico interior aumenta y la presión del espacio pleural y de los alvéolos disminuye **(B)**. Entra aire en los pulmones hasta que la presión intraalveolar iguala a la atmosférica. Debido a la fuerza de retracción de los pulmones, la presión alveolar supera la presión sanguínea y el aire puede volver a salir (espiración; **C**).

Músculos respiratorios

El m. respiratorio más importante para la inspiración es el *diafragma* (v. pág. 172). Cuando se contrae, se aplana, el espacio torácico se prolonga en dirección caudal y los pulmones se expanden gracias a la «aspiración» ejercida por la presión negativa del espacio pleural (respiración abdominal). La contracción de los *mm. intercostales* eleva las costillas, de manera que el espacio torácico se ensancha en dirección sagital y transversal (respiración costal). Existen otros músculos que también pueden ayudar en los movimientos respiratorios inspiratorios (p. ej., mm. escaleno y esternocleidomastoideo). Por regla general solamente actúan cuando hay alguna afección de las vías respiratorias o alguna otra dificultad respiratoria.

Al contrario que la inspiración, durante la respiración reposada la espiración es pasiva gracias a la fuerza de retracción propia de los pulmones. Sólo cuando se necesita una ventilación reforzada o cuando la espiración está obstaculizada de alguna manera, la espiración se refuerza por contracción muscular activa (p. ej., con los mm. intercostales detrusores de las costillas y la musculatura de la pared abdominal).

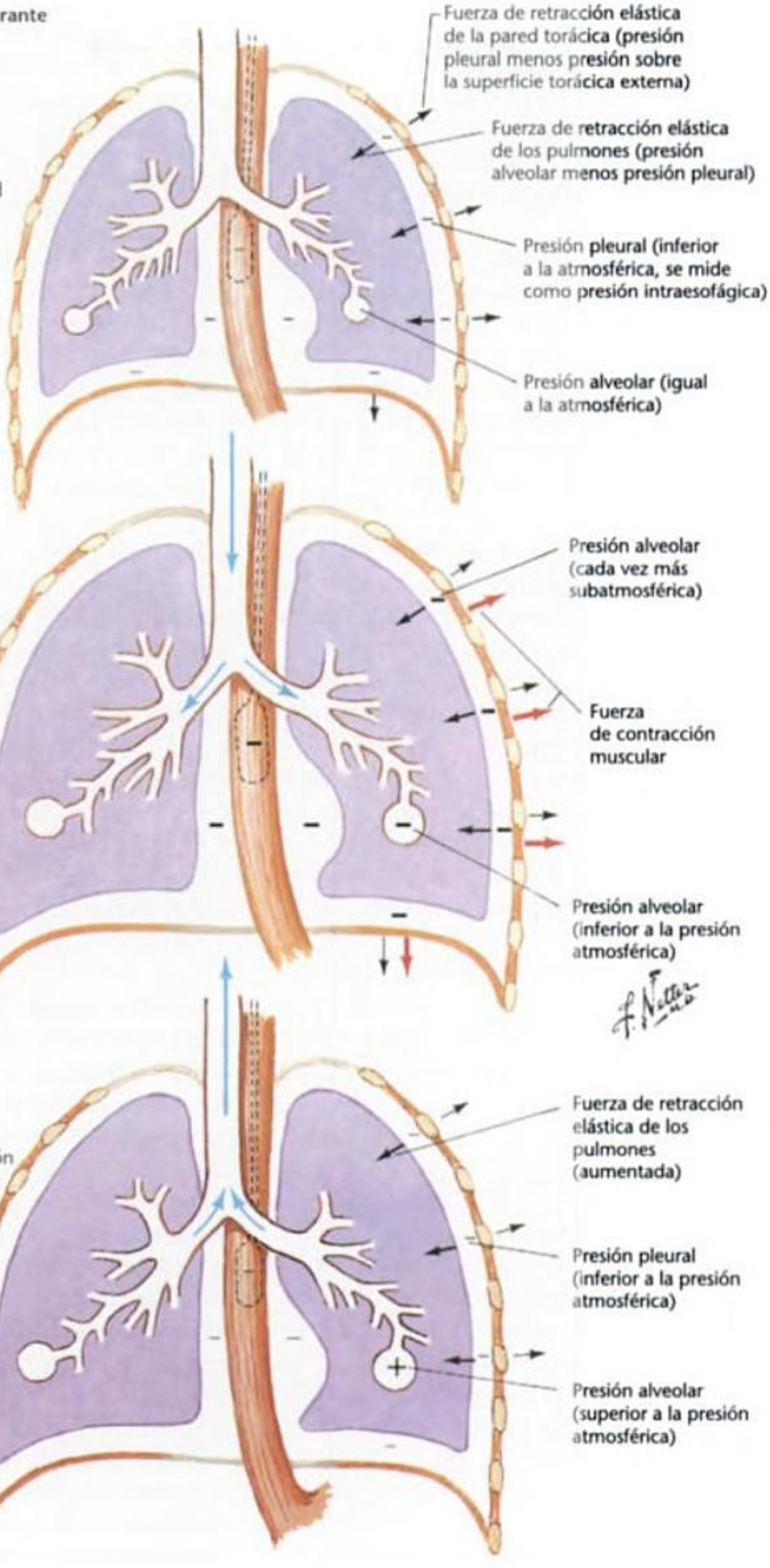
Volúmenes pulmonares estáticos

Los volúmenes y las capacidades pulmonares (v. pág. 188) se miden directamente mediante espirometría y en condiciones estandarizadas. De esta forma se miden y se pueden calcular los siguientes parámetros:

- *Volumen respiratorio:* volumen de aire inspirado y espirado durante una respiración no forzada («respiración relajada»); normalmente 0,6 l.
- *Volumen inspiratorio de reserva:* volumen de aire que todavía se puede inspirar después de una inspiración normal; normalmente 3 l.
- *Volumen espiratorio de reserva:* volumen que todavía se puede espirar después de una espiración relajada; normalmente 0,9 l.
- *Capacidad vital:* suma del volumen respiratorio y los volúmenes inspiratorio y espiratorio de reserva; normalmente 4,5 l.
- *Volumen residual:* volumen que todavía contienen los pulmones tras una espiración máxima (determinación mediante el método de lavado con helio); normalmente 1,5 l.
- *Capacidad residual funcional:* volumen que todavía se encuentra en los pulmones después de una espiración normal (volumen espiratorio de reserva más volumen residual); normalmente 2,4 l.
- *Capacidad total:* equivale al volumen que se encuentra en el interior de los pulmones tras una inspiración máxima; normalmente 6 l.

Material protegido por derechos de autor

Fuerzas que se producen durante la respiración normal



A. En reposo respiratorio

1. Los mm. respiratorios están relajados
2. Las fuerzas de retracción de los pulmones y de la pared torácica son de la misma magnitud, pero de sentido opuesto y, por lo tanto, se contrarrestan
3. En el árbol traqueobronquial hay presión atmosférica
4. No hay corriente de aire

B. Durante la inspiración

La contracción de los mm. respiratorios de la inspiración incrementa el volumen torácico. La presión alveolar desciende con respecto a la presión del aire exterior, siendo inferior a la presión atmosférica, y el aire entra en los pulmones

C. Durante la espiración

La musculatura inspiratoria se relaja; la fuerza de retracción de los pulmones aumenta la presión alveolar, que supera la presión que hay en la boca, y el aire sale de los pulmones

Material protegido por derechos de autor

Propiedades elásticas de los pulmones

Fuerzas perialveolares. La capacidad de distensión (compliancia) del tejido pulmonar se debe a las fibras elásticas y de colágeno de la pared alveolar (v. pág. 180) y de los bronquios, así como a los capilares pulmonares. Las propiedades de las fibras elásticas determinan la capacidad de distensión, mientras que las fibras de colágeno evitan una distensión excesiva.

Con la edad aumenta la capacidad de distensión pulmonar, igual que en el enfisema pulmonar, en el que se destruyen las paredes alveolares y aumenta el espacio aéreo terminal. Por el contrario, las enfermedades como la fibrosis pulmonar, que cursan con transformación del espacio intersticial, provocan una reducción de la capacidad de dilatación. Es lo mismo que sucede en el caso del edema pulmonar.

Fuerzas intraalveolares. De todos modos, las propiedades elásticas de los pulmones no se basan en las características del tejido perialveolar, sino en la *tensión superficial* de la película de líquido que recubre los alvéolos. Depende del correspondiente estado de distensión de los pulmones y, en caso de enfisema pulmonar, es mayor que en los pulmones pequeños. Una condición indispensable para esto es que el líquido contenga una sustancia tensioactiva: el llamado *surfactante*. Es secretado por los neumocitos de tipo II.

Las funciones de una tensión superficial *reducida* en los volúmenes pulmonares *pequeños* son:

- Aumento de la capacidad de distensión, que facilita la respiración.
- Estabilización de la pared alveolar, pues si se llenasen con poco aire se colapsarían enseguida (atelectasia).

Propiedades elásticas de la pared torácica

Las propiedades elásticas de la pared torácica normalmente se *contraponen* a las de los pulmones: si las fuerzas pulmonares desaparecieran, el volumen intratorácico aumentaría aproximadamente en un 70 % la capacidad torácica total. Si se produce un aumento aún mayor, p. ej. por efecto de la inspiración, la fuerza de retracción del tórax actúa hacia el interior, como la de los pulmones. Las fuerzas elásticas de la pared torácica son determinantes para los volúmenes pulmonares. La capacidad residual funcional (v. pág. 184) corresponde a la situación de equilibrio o de reposo del sistema de fuerzas pulmón-tórax; la fuerza de retracción al final de la espiración normal es cero.

Las fuerzas elásticas de retracción de la pared torácica se pueden modificar de forma patológica a causa de diversas enfermedades, p. ej., obesidad, cifoescoliosis.

Resistencia a la circulación y al rozamiento de los pulmones

Las resistencias pulmonares que no son de origen elástico consisten en:

- Resistencia a la circulación por las vías respiratorias (resistencia de vías respiratorias).
- Resistencia al rozamiento debida al desplazamiento del tejido pulmonar provocado por la respiración (resistencia tisular).

Por regla general, esta última no representa más allá del 15 % de la resistencia total, aunque en determinadas enfermedades del parénquima pulmonar puede estar muy aumentada. La resistencia a la circulación (v. figura) se divide aproximadamente de la siguiente forma:

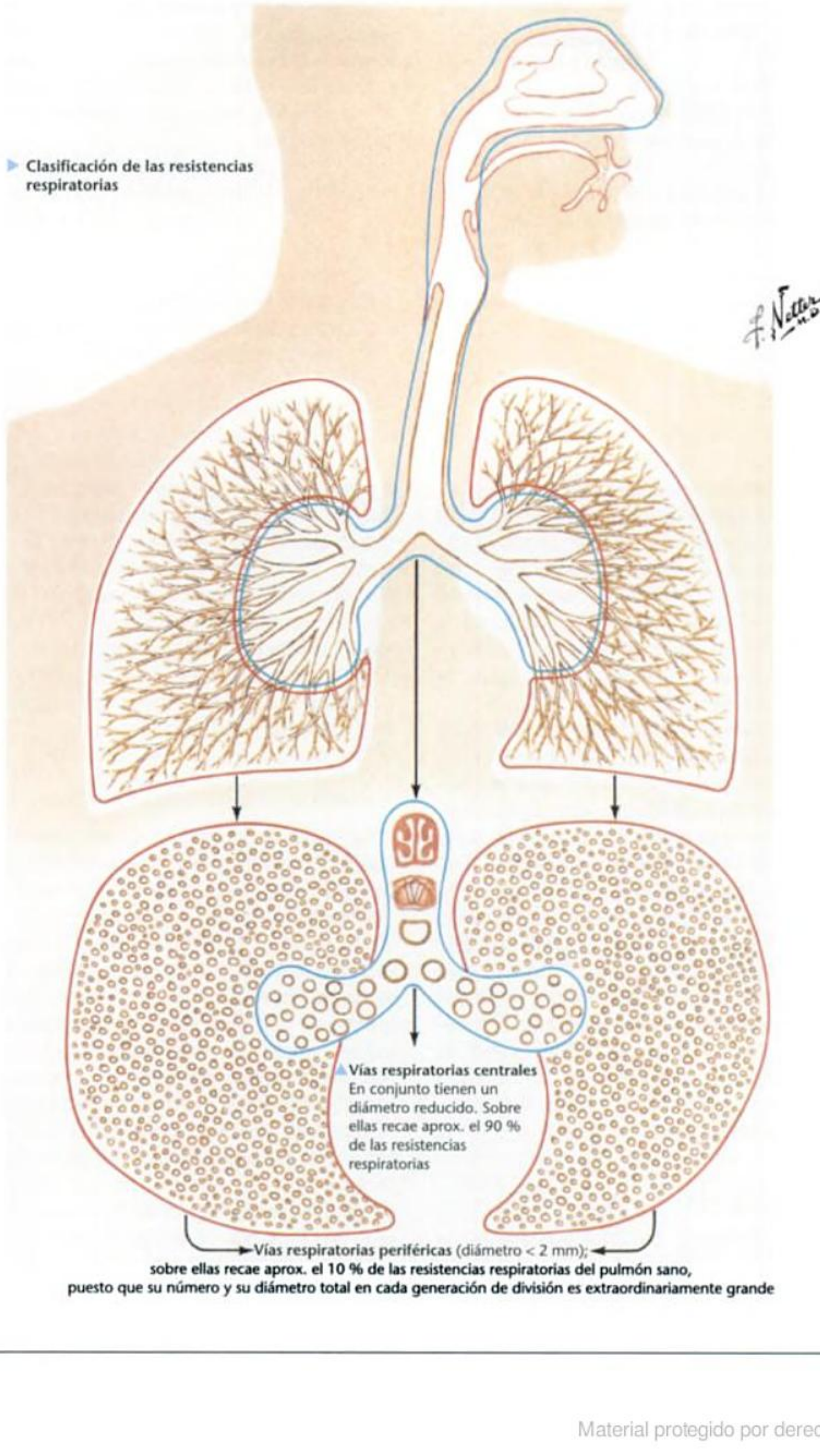
- Nariz: hasta el 50 % de la resistencia total.
- Boca, faringe, laringe, tráquea: 20-30 %.
- Bronquios lobulares y segmentarios: el resto hasta el 90 %.
- Vías respiratorias menores: en conjunto no más del 10 (-20) % de la resistencia total.

Debido a su elasticidad, las vías respiratorias se pueden comprimir y dilatar. Su capacidad de transformar las oscilaciones de presión (es decir, variaciones entre la presión interna y la externa) en variaciones del calibre de las vías respiratorias depende de la correspondiente capacidad de distensión de éstas (v. más arriba). La tráquea está rodeada casi completamente de anillos cartilaginosos que impiden su colapso incluso cuando en el interior de la tráquea reina una presión negativa. En los bronquios los soportes cartilaginosos ya no son completos, y en los bronquiolos faltan totalmente. De todos modos, la contracción de la musculatura lisa puede estabilizar su pared.

En los enfermos respiratorios se puede producir una pérdida de calibre con aumento de la resistencia respiratoria, p. ej., a consecuencia de una inflamación de la mucosa, aumento de la producción de mucosa o hipertrofia de la musculatura lisa bronquial.

Material protegido por derechos de autor

Clasificación de las resistencias respiratorias



sobre ellas recae aprox. el 10 % de las resistencias respiratorias del pulmón sano, puesto que su número y su diámetro total en cada generación de división es extraordinariamente grande

Material protegido por derechos de autor

Las variaciones del volumen pulmonar y de la presión pleural que aparecen durante un ciclo respiratorio normal se pueden representar mediante el *diagrama presión-volumen*, que comprende:

- El comportamiento elástico.
- Las resistencias pulmonares no elásticas.
- El trabajo de la musculatura respiratoria.

Al final de la espiración y de la inspiración, la corriente de aire se detiene durante un instante (puntos A y C; v. gráfico). La modificación de la presión pleural entre ambos instantes indica en qué medida aumenta la retracción elástica de los pulmones al incrementarse el volumen pulmonar.

Compliancia dinámica

En el diagrama, la verticalidad de la recta que une el punto del final de la espiración con el del final de la inspiración constituye una medida de la compliancia dinámica de los pulmones. Las modificaciones de la presión pleural respecto de la situación de reposo respiratorio, que se producen durante la inspiración, también permiten obtener conclusiones sobre el aumento de la fuerza de retracción elástica de los pulmones y de la presión, necesario para superar la resistencia del rozamiento de las vías respiratorias y la resistencia no elástica del tejido pulmonar (superficie AB'CBA).

Cuando los pulmones están sanos, las compliancias dinámica y estática son esencialmente iguales. La primera permanece prácticamente inalterada hasta una frecuencia respiratoria de 60/min. Esto significa que las secciones pulmonares activadas en paralelo se llenan y vacían de forma uniforme y sincronizada. Esto depende entre otras cosas de la resistencia y de la compliancia de estas secciones pulmonares; en ellas el producto de ambos valores tiene que ser básicamente igual. Si en algunos puntos sólo se estrechan las vías respiratorias más pequeñas, la proporción de ambos factores se modifica. A medida que aumenta la frecuencia respiratoria, se ventilarán preferentemente las secciones en las cuales la corriente de aire encuentra menor resistencia, mientras que las otras reciben proporcionalmente menos aire.

Trabajo respiratorio

El trabajo respiratorio mecánico realizado por la musculatura respiratoria para superar las resistencias pulmonares se puede calcular a partir de la presión pleural y la modificación del volumen de aire en los pulmones: Trabajo = Presión × Volumen. El trabajo respiratorio se puede comprobar en el diagrama presión-volumen **(A)**. Cuando la respiración es más tranquila, la espiración no exige ningún trabajo respiratorio puesto que la fuerza de retracción elástica de los pulmones basta para compensar las fuerzas que se le oponen.

El trabajo respiratorio necesario para el mismo volumen de ventilación depende del tipo de respiración:

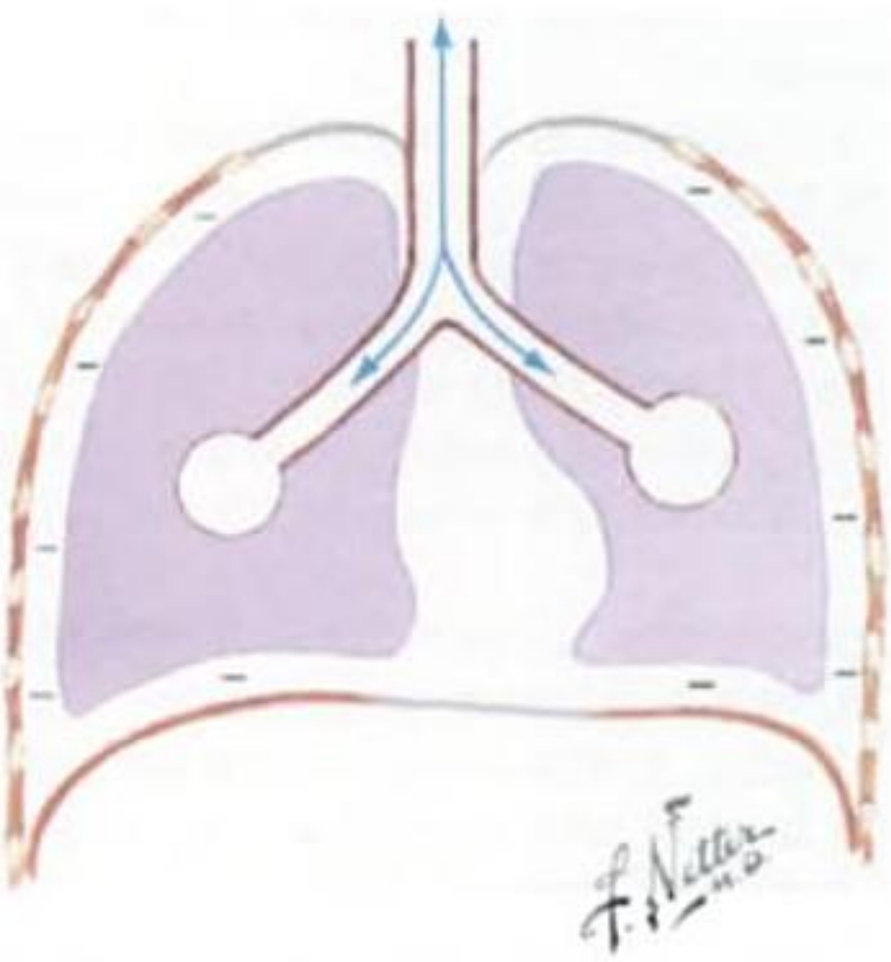
- Un gran volumen respiratorio requiere más trabajo respiratorio elástico.
- Una mayor frecuencia respiratoria requiere mayor trabajo contra las resistencias del rozamiento y de la corriente de aire de los pulmones.

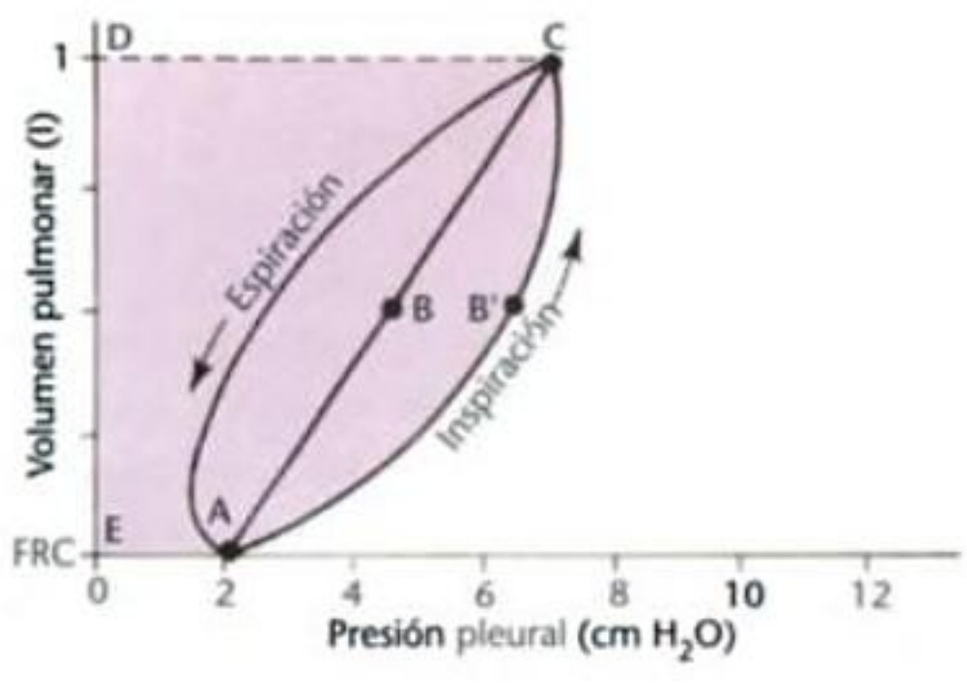
Cuando la respiración es más tranquila, así como en el esfuerzo, el volumen y la frecuencia respiratorios se ajustan de tal forma que se tenga que hacer el mínimo trabajo respiratorio posible. Lo mismo sucede en las enfermedades pulmonares. Así, p. ej., la fibrosis pulmonar exige mayor trabajo respiratorio elástico, por lo que la respiración es rápida y superficial **(C)**; en las enfermedades pulmonares obstructivas suele ser más profunda y más lenta. Cuando el trabajo respiratorio aumenta debido a una mayor resistencia provocada por alguna obstrucción, las curvas inspiratoria y espiratoria del bucle respiratorio están «abombadas» **(B)**.

Volúmenes respiratorios dinámicos

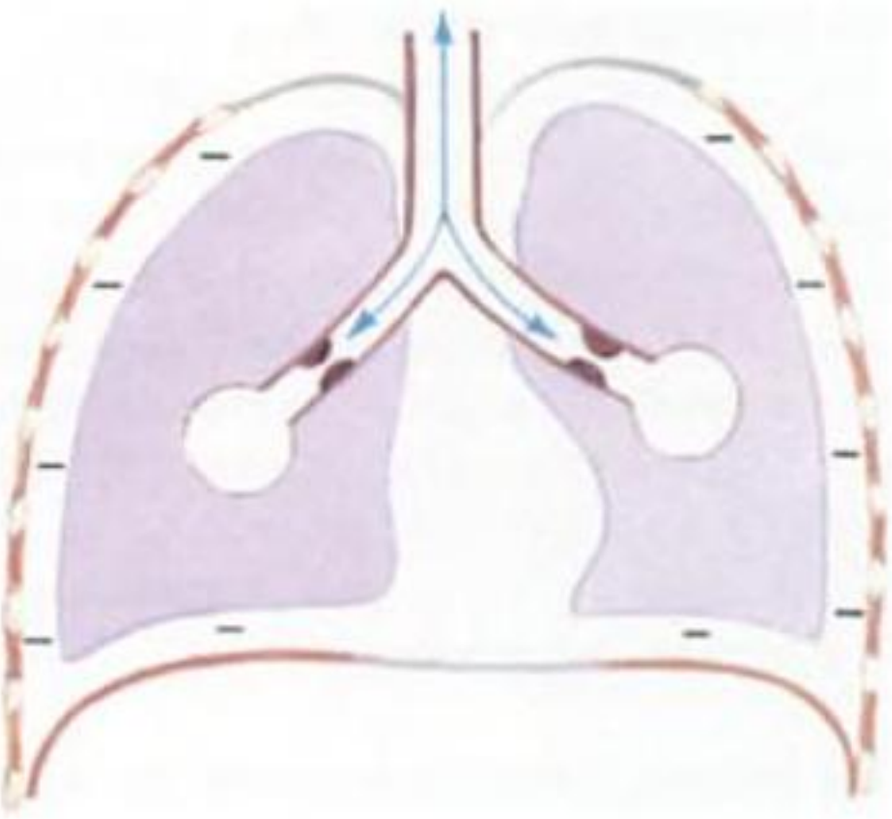
La fuerza de la corriente de aire respiratorio se considera una medida indirecta de la resistencia a la corriente de aire de los pulmones, que en la espiración rápida, forzada y completa mide la capacidad vital. La fuerza de la corriente de aire se mide como volumen exhalado por unidad de tiempo. Normalmente se miden, entre otras, el volumen espiratorio máximo en 1 s (FEV_1 = *forced expiratory volume*) que se expresa en forma de porcentaje de la capacidad vital normal (test de Tiffeneau), así como la capacidad vital forzada. Los volúmenes dinámico y estático (v. pág. 184) muestran modificaciones características en las enfermedades respiratorias restrictivas y obstructivas. Así, por ejemplo, en las enfermedades obstructivas el volumen residual y la capacidad total están con frecuencia aumentados; la capacidad vital normal y la fuerza de la corriente de aire espiratorio están notablemente limitadas.

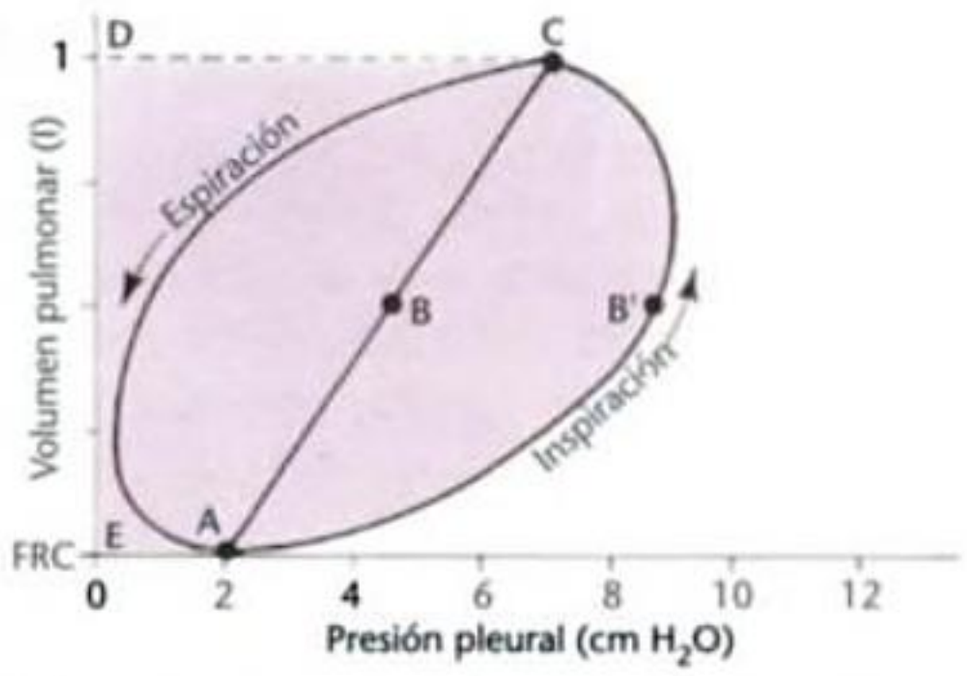
Material protegido por derechos de autor



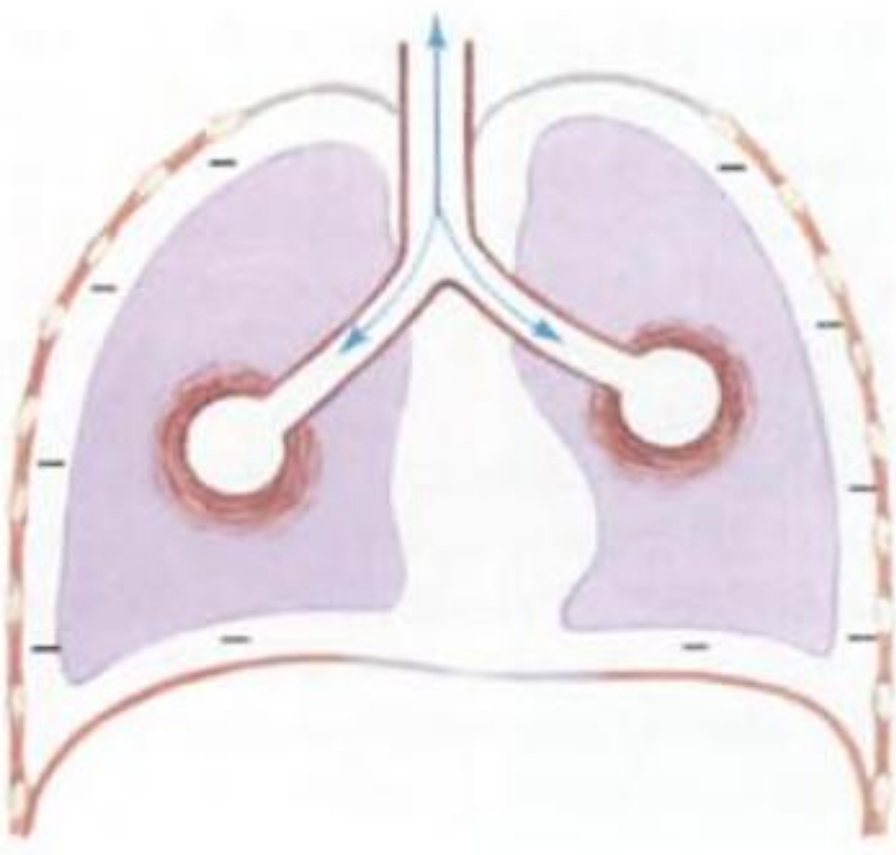


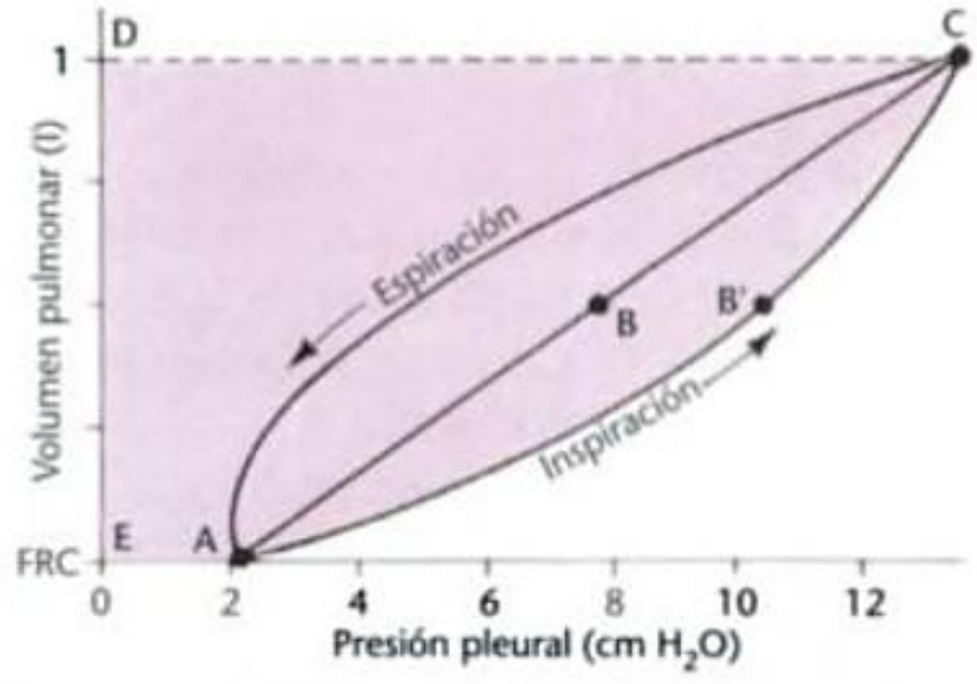
A. Trabajo respiratorio de los pulmones sanos: El trabajo realizado durante la respiración se puede estimar midiendo el bucle presión-volumen. En éste, la superficie EABCD equivale al trabajo necesario para superar las fuerzas elásticas. El trabajo inspiratorio adicional necesario para superar las resistencias genera la mitad der. del bucle, es decir, la superficie AB'CBA





B. Trabajo respiratorio en las enfermedades pulmonares obstructivas: En cuadros clínicos caracterizados por un trastorno ventilatorio obstructivo se necesita un trabajo respiratorio mayor para superar la resistencia al flujo de aire, mientras que el trabajo respiratorio elástico permanece inalterado





C. Trabajo respiratorio en las enfermedades pulmonares restrictivas: Los trastornos ventilatorios restrictivos exigen mayor trabajo elástico; el trabajo necesario para superar la resistencia al flujo de aire permanece inalterado

Material protegido por derechos de autor

Ventilación pulmonar

En bipedestación, la presión pleural del vértice es más inferior a la presión atmosférica que la de la base del pulmón, aumentando a medida que se desciende debido al propio peso del pulmón por efecto de la gravedad. Debido a la diferencia de presión, la presión transpulmonar en la punta de los pulmones es mayor, de manera que los alvéolos próximos a los vértices se despliegan más en todos los volúmenes de llenado que los próximos a las bases. Con un volumen de llenado pequeño, casi equivalente al volumen residual, la presión pleural llega a superar la presión intraalveolar de la base, donde provoca el cierre de las vías respiratorias periféricas más pequeñas.

Riego pulmonar

La circulación mayor vierte la sangre venosa en el corazón derecho, que la impulsa a través de las aa. pulmonares hacia los capilares pulmonares, donde se producirá el intercambio gaseoso. Los capilares pulmonares forman una fina red que envuelve los alvéolos (superficie total aprox. 70 m^2). En ellos se encuentran permanentemente unos 100 ml de sangre. El resto de la sangre de la circulación pulmonar se distribuye entre vénulas y venas que, en conjunto, actúan como vasos recolectores para el corazón izquierdo.

Relaciones de presión. En los vasos pulmonares existen presiones muy inferiores a las del resto de la circulación corporal (v. pág. 94); en la aurícula izquierda todavía son algo menores. La diferencia entre la presión media de la a. pulmonar y la de la aurícula izquierda indica la presión que «empuja» la sangre a través de los pulmones.

Relaciones de corriente. El riego sanguíneo pulmonar *medio* se puede calcular mediante el principio de Fick, basado en el cociente *absorción de O_2/diferencia arteriovenosa de O_2*. Se puede determinar el riego sanguíneo pulmonar *característico de una situación* mediante una pletismografía de todo el cuerpo.

Resistencia de los vasos pulmonares. Se calcula relacionando la «presión de empuje» de la circulación pulmonar con el riego sanguíneo pulmonar. La mayor parte de la resistencia vascular se reparte por el tramo de las arteriolas y el lecho capilar.

El sistema vascular de los pulmones es capaz de permitir un aumento brusco del gasto cardíaco sin que se produzcan modificaciones significativas de la presión, lo que significa reducir la resistencia de los vasos pulmonares en función de las necesidades. Esto se consigue dilatando los vasos que en ese momento ya llevan sangre, así como abriendo capilares de reserva **(A)**.

La anchura de los vasos pulmonares se determina partir de la diferencia entre la presión en el interior y en el exterior de los vasos; la presión alveolar tiene su efecto correspondiente sobre la amplitud de los capilares. A medida que aumenta el volumen pulmonar, los vasos perialveolares se estiran y se comprimen, aumentando la resistencia vascular **(B)**.

Riego sanguíneo. Puesto que la presión hidrostática existente en los vasos está influida por la fuerza de la gravedad, en bipedestación la presión intraarterial en la base del pulmón es mayor que en el vértice; asimismo, en el torrente venoso tampoco existen las mismas condiciones de presión en todos los puntos. Es decir, el pulmón no se riega uniformemente: existe un gradiente de perfusión desde la base hasta el vértice. En decúbito o durante el esfuerzo físico, las diferencias son menos marcadas. Fisiológicamente, la presión en la a. pulmonar es lo bastante elevada para que la sangre pueda llegar hasta el vértice pulmonar. Cuando la presión hidrostática desciende (p. ej., durante un shock), la presión del interior de los vasos y la alveolar descienden, y los vasos se comprimen y se cierran. En dirección caudal se modifican las proporciones de presión y, por lo tanto, también las de riego sanguíneo (v. anteriormente).

Otros factores que influyen sobre los vasos pulmonares. Además de las relaciones de presión, sobre el sistema vascular de los pulmones actúan diversos factores nerviosos, químicos y humorales.

En este caso, los impulsos vagales y simpáticos suelen tener muy poca influencia sobre la resistencia vascular. Por el contrario, una hipoxemia tiene un efecto vasoconstrictor sobre los vasos precapilares y capilares. El efecto de una hipercapnia puede ser variable y depende en gran medida del pH de la sangre (v. pág. 194).

Las sustancias químicas y humorales con efecto *vasoconstrictor* son: adrenalina, noradrenalina, histamina, angiotensina y prostaglandinas. La bradicinina y la acetilcolina tienen un efecto *vasodilatador.*

Las enfermedades cardiopulmonares también provocan un aumento de la resistencia de los vasos sanguíneos, lo cual da lugar al *cor pulmonale* (v. páginas 116 y ss.): p. ej., fibrosis pulmonar, embolia e hipertensión pulmonar primaria.

Material protegido por derechos de autor

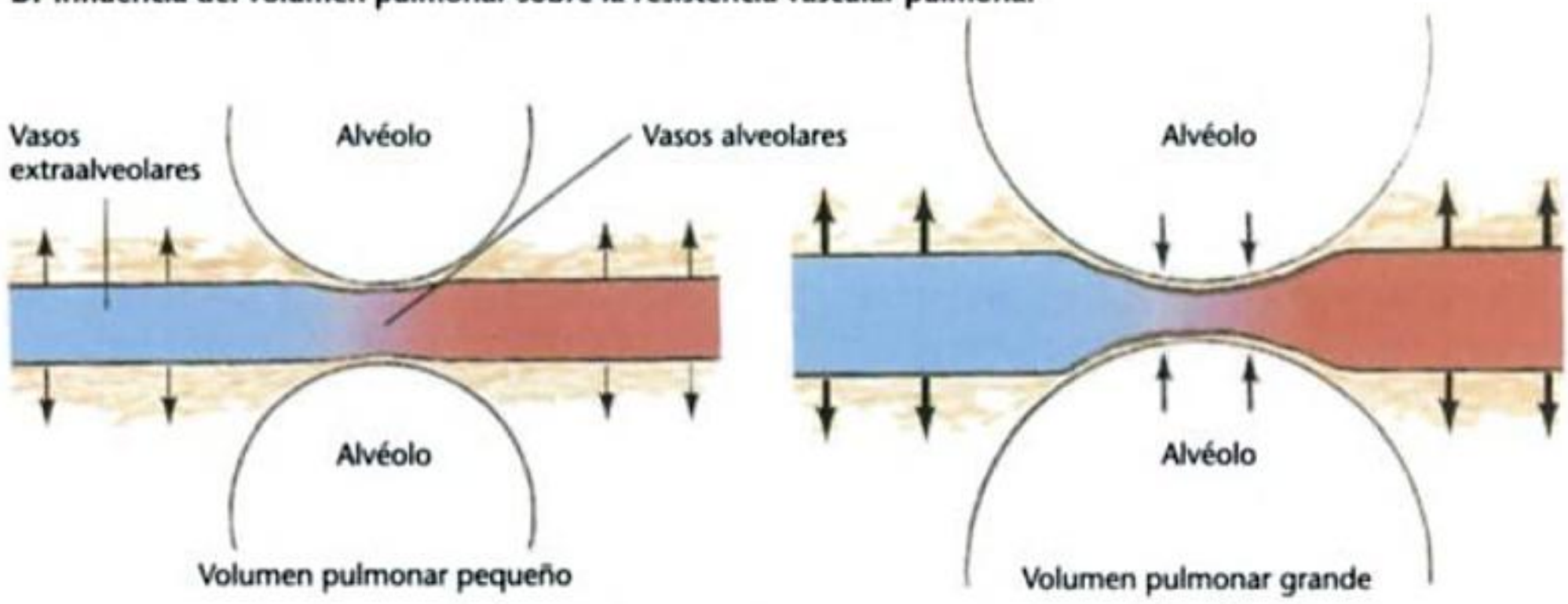
A. Influencia de un incremento del riego sanguíneo pulmonar y de la presión vascular sobre la resistencia vascular pulmonar

▲ Normalmente algunos capilares pulmonares están cerrados y no llevan sangre

▲ Abertura de los capilares de reserva: al aumentar la presión vascular, es decir, al aumentar el riego pulmonar, se abren más capilares

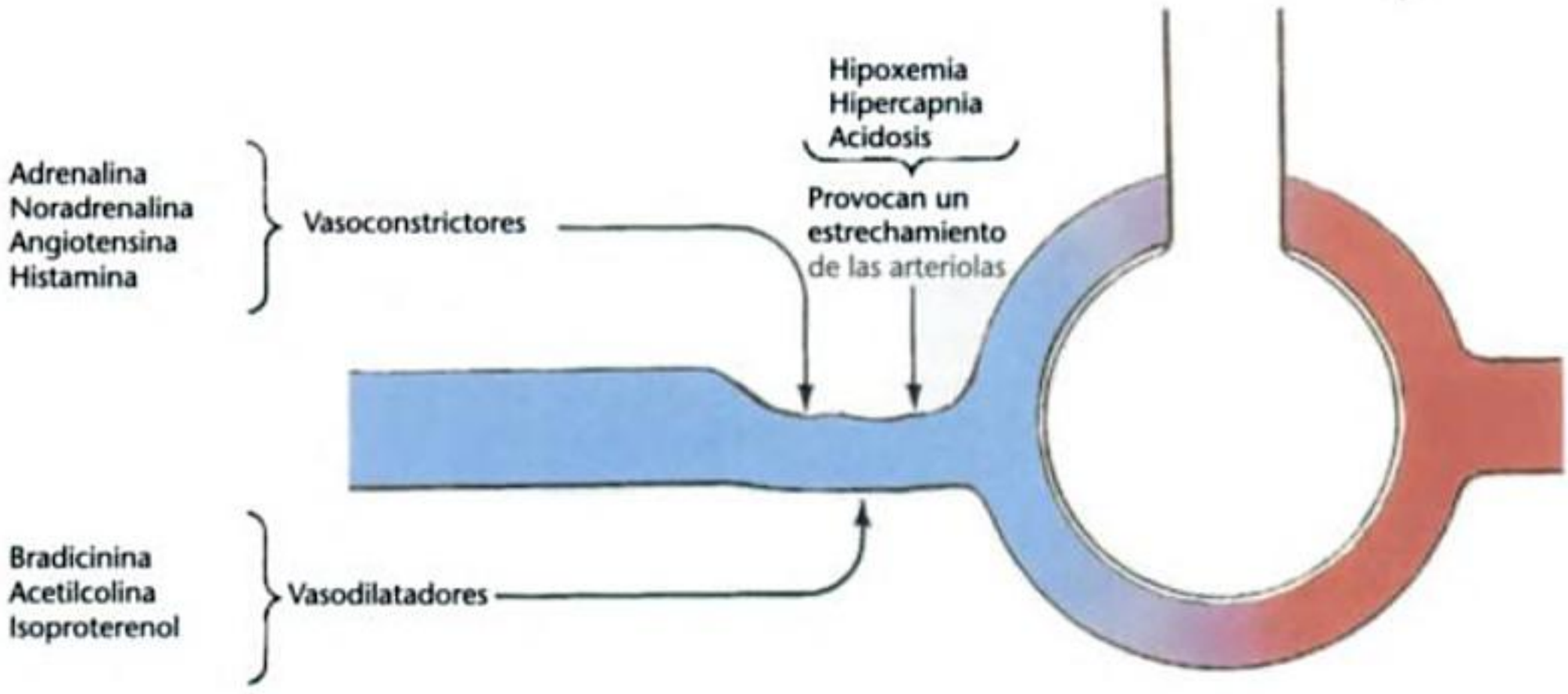
▲ Ensanchamiento de los capilares que llevan sangre: al aumentar la presión vascular algunos capilares se ensanchan y aumentan su sección

B. Influencia del volumen pulmonar sobre la resistencia vascular pulmonar



▲ A medida que aumenta el volumen pulmonar, los capilares extraalveolares se ensanchan gracias a la mayor fuerza de retracción elástica de los pulmones; su resistencia disminuye. Los vasos alveolares, por el contrario, son comprimidos por los alvéolos, que se hinchan, y su resistencia aumenta

C. Influencia de las sustancias químicas y humorales sobre la resistencia vascular pulmonar



Material protegido por derechos de autor

Difusión de los gases respiratorios

El intercambio de O_2 y CO_2 entre el aire alveolar y la sangre capilar se produce por difusión entre su gradiente de concentración. Por lo tanto, en la difusión participan una fase gaseosa y una fase líquida; es decir, también es importante el comportamiento de disolución de los gases en la sangre. A pesar de su mayor peso molecular, el CO_2 es más soluble y por lo tanto se difunde 20 veces más rápidamente que el O_2. El *segmento de difusión* que se debe superar **(A)** se compone de película superficial alveolar, epitelio alveolar, membrana basal, endotelio capilar, plasma de la sangre capilar y membrana eritrocitaria.

La *velocidad de difusión* depende de la diferencia de presión parcial de cada gas entre el aire alveolar y la sangre capilar. Este gradiente de presión también es la presión que facilita el intercambio gaseoso **(B)**: cuanto más elevado es el gradiente, más rápida es la difusión. En condiciones de esfuerzo físico, el pulmón se irriga con mayor intensidad y el tiempo de paso por los capilares sanguíneos es más breve. Sin embargo, en los pulmones sanos la reserva de difusión es lo bastante grande para que, a pesar de quedar un tiempo más corto para el intercambio gaseoso, se alcance un equilibrio entre la pO_2 del aire alveolar y la de la sangre capilar. Sin embargo, en la membrana alveolocapilar patológicamente alterada ya no es posible alcanzarlo, aunque en reposo el intercambio pueda ser normal.

Capacidad de difusión. La capacidad de difusión de los pulmones constituye una medida de su capacidad de transportar el gas desde los alvéolos hacia la sangre capilar. Indica qué cantidad de gas por unidad de tiempo, dada una diferencia de presión parcial media, pasará de los alvéolos a la sangre capilar. Entre las *resistencias a la difusión* se consideran el grosor de la barrera alveolocapilar en la superficie de difusión (el denominado *factor membrana*) y un factor intravascular resultante del tiempo de reacción limitado del O_2 con la hemoglobina, que depende de la concentración de eritrocitos y del contenido en hemoglobina de la sangre capilar. Pueden producirse modificaciones en la capacidad de difusión, p. ej. cuando:

- La pared alveolar está destruida o los capilares pulmonares obliterados (la superficie de difusión efectiva está reducida).
- Hay un edema intersticial o fibrosis (barrera alveolocapilar engrosada).
- Los capilares están dilatados o el volumen plasmático ha aumentado (prolongación del segmento de difusión intravascular).

Intercambio gaseoso

El intercambio gaseoso entre la sangre capilar y el aire alveolar se produce en los alvéolos de los bronquiolos respiratorios, los conductos alveolares y los sáculos alveolares. Durante este proceso, la sangre capilar extrae continuamente O_2 del aire alveolar y le cede CO_2. Inversamente, la inspiración y la espiración intentan mantener la composición del aire alveolar. Esto último dependerá de:

- La aireación alveolar (ventilación).
- El riego capilar (perfusión).

Durante el ciclo respiratorio, las presiones parciales de los gases oscilan; la presión parcial *media* del O_2 es de unos 100 mm Hg y, para el CO_2, de unos 40 mm Hg **(B)**.

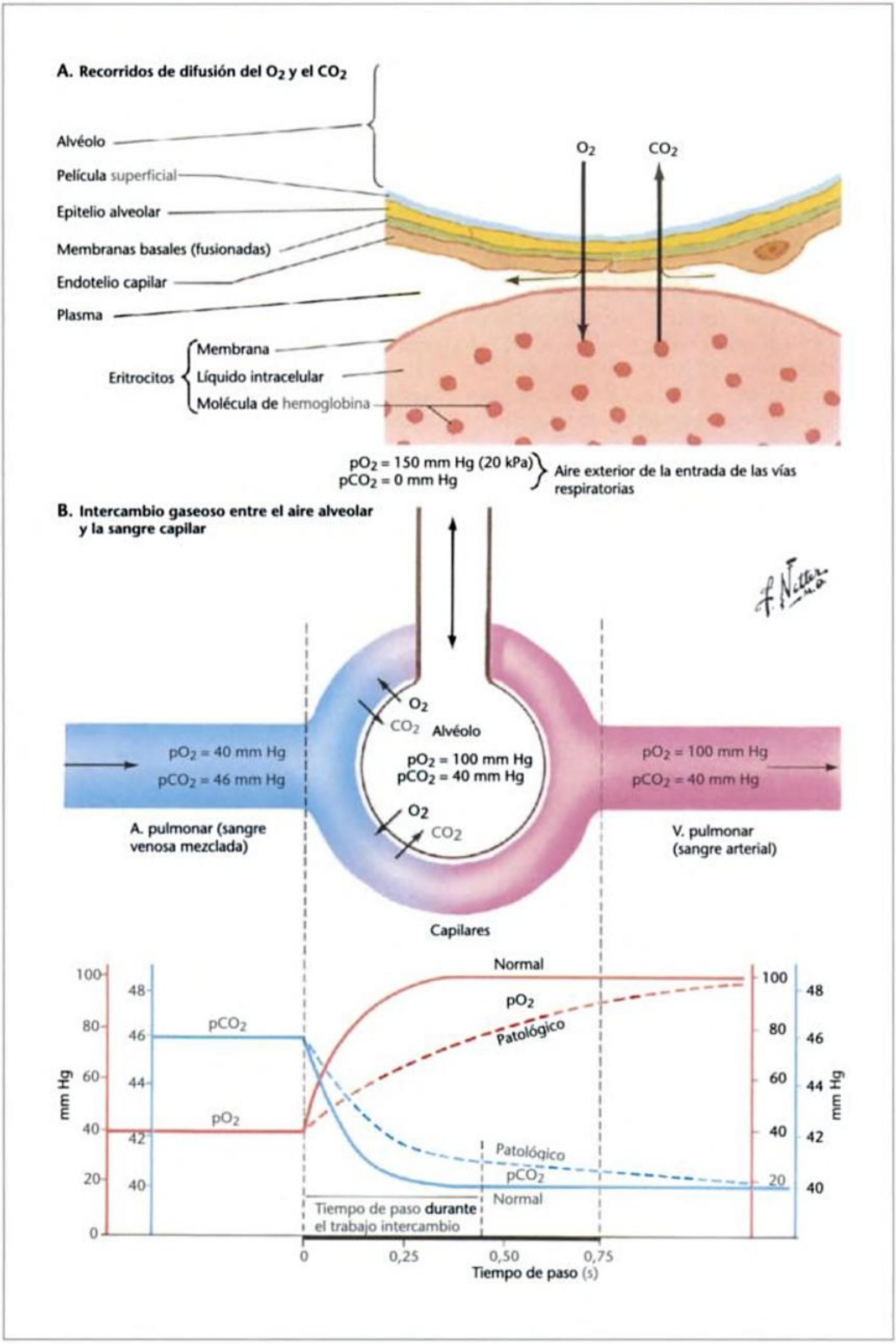
La proporción de aire respirado que se encuentra en las principales vías respiratorias no participa en el intercambio gaseoso, como tampoco lo hace el aire que se encuentra en los alvéolos sin riego (el denominado *espacio muerto funcional*).

Por lo tanto, un intercambio gaseoso eficaz implica una ventilación regular y adecuada y un riego correcto de todo el pulmón. Si la *ventilación* en su conjunto está *reducida*, la ventilación alveolar normalmente no podrá satisfacer las necesidades metabólicas de todo el cuerpo: puesto que la pO_2 alveolar desciende y la pCO_2 aumenta, el menor intercambio gaseoso también hace reducir progresivamente la PaO_2 de la sangre capilar y aumentar la $PaCO_2$.

En las zonas donde la pO_2 es baja, los vasos sanguíneos se contraen para favorecer el riego de las áreas mejor ventiladas (mecanismo de Euler-Liljestrand). De esta manera, la perfusión regional se adapta a la ventilación alveolar.

La distribución del riego también puede sufrir una alteración primaria a causa de alguna enfermedad que provoque una obstrucción u obliteración de los vasos sanguíneos pulmonares. En esos segmentos pulmonares apenas se produce intercambio gaseoso apreciable.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Equilibrio ácido-base

La mayor parte de los ácidos que se producen durante el metabolismo se eliminan por los pulmones en forma de CO_2, por lo que el aparato respiratorio desempeña un papel muy destacado en el mantenimiento del equilibrio ácido-base.

El transporte de CO_2 en la sangre es diverso: tanto en el plasma como en los eritrocitos aparece disuelto; la cantidad disuelta depende de la presión parcial de CO_2. Además, en los eritrocitos también se transporta unido a la hemoglobina.

A partir del CO_2 disuelto se puede obtener ácido carbónico por hidratación: $CO_2 + H_2O \leftrightarrow H_2CO_3$.

La concentración de CO_2 suele ser 1.000 veces superior a la de ácido carbónico. Este último se descompone para formar iones hidrógeno (H^+) y bicarbonato (HCO_3^-). Puesto que en los eritrocitos se forma mucho bicarbonato pero en el plasma se forma más bien poco, aparece un gradiente de concentración a lo largo del cual el bicarbonato se difunde hacia el plasma. Se elimina a través de los riñones.

La concentración de iones hidrógeno en la sangre depende de la proporción entre las concentraciones de dióxido de carbono y bicarbonato. Si la proporción entre ambos se altera a consecuencia de trastornos metabólicos o respiratorios, el pH de la sangre se aparta del valor normal de 7,4:

- Cuando la concentración de iones H^+ es elevada (pH bajo) se produce *acidosis*.
- La reducción de la concentración de iones H^+ (pH elevado) provoca *alcalosis*.

La presión arterial parcial de CO_2 indica el valor del componente respiratorio del equilibrio ácido-base, y el bicarbonato refleja el componente metabólico.

Acidosis respiratoria

La *hipoventilación* alveolar produce acidosis respiratoria. Es típico que aumente la pCO_2 **(B1)** y que el pH sea bajo. La causa puede ser alguna enfermedad pulmonar grave con un aumento significativo del espacio muerto funcional (v. pág. 192), una depresión del centro respiratorio, lesiones craneales o enfermedades neuromusculares de la musculatura respiratoria. La retención de bicarbonato de los riñones puede compensar hasta cierto punto la acidosis: el pH se normaliza, aunque los valores de CO_2 siguen siendo elevados.

Alcalosis respiratoria

La alcalosis respiratoria aparece a consecuencia de una *hiperventilación* alveolar. El aumento de eliminación de CO_2 provoca hipocapnia, lo que a su vez genera un aumento del pH sanguíneo. Las personas nerviosas o angustiadas tienen tendencia a hiperventilar. También puede ser secundaria a la fiebre, medicamentos estimulantes de la respiración o algunos transtornos del SNC. Las fases iniciales de las enfermedades cardiorrespiratorias en las que se estimulan los receptores mecánicos del pulmón, así como una hipoxemia, pueden desencadenar una hiperventilación. En la alcalosis respiratoria crónica, como contrapartida se eliminan iones bicarbonato en mayor cantidad por vía renal **(C1)**.

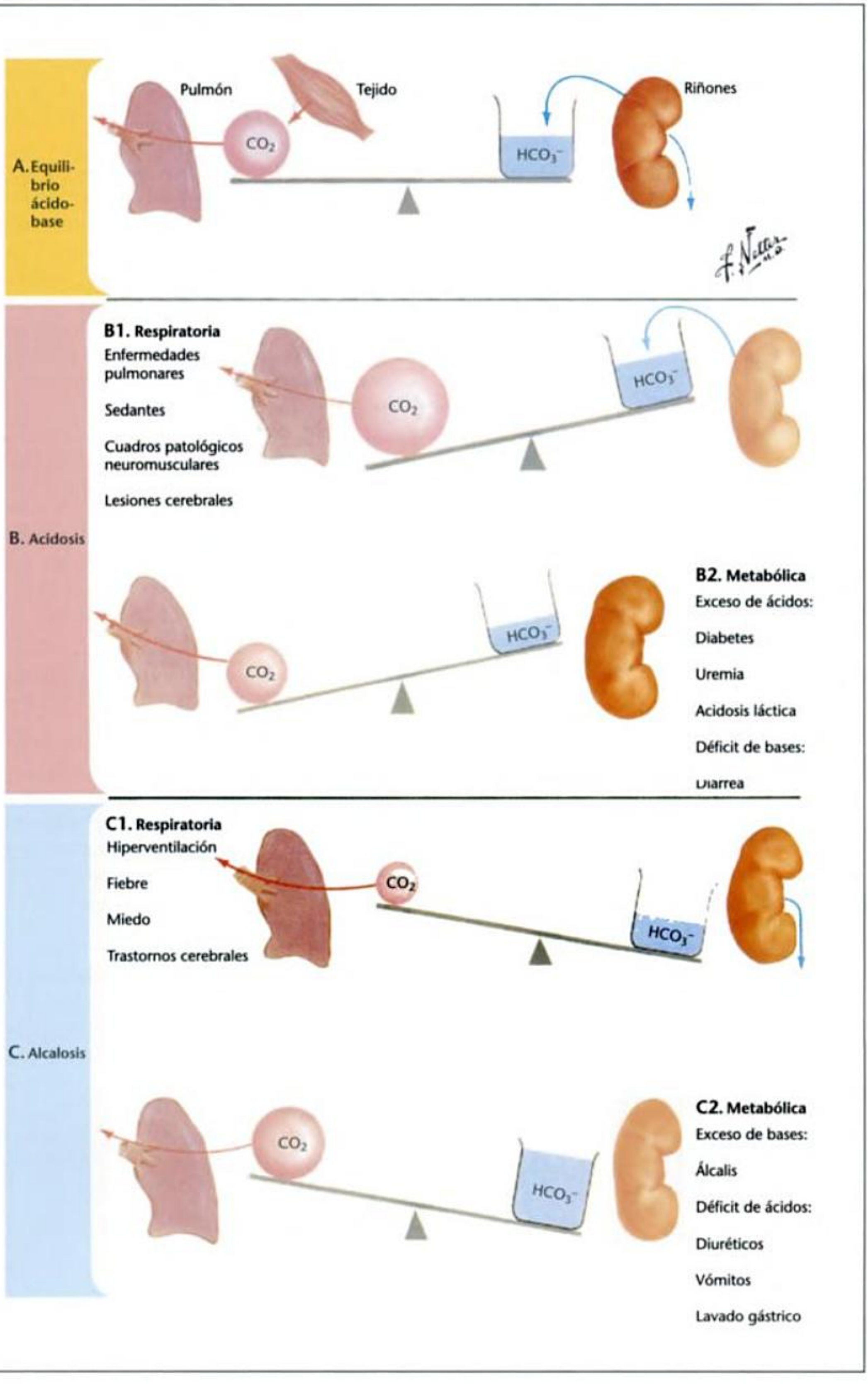
Acidosis metabólica

La acidosis metabólica se debe a un exceso de ácidos no volátiles (p. ej., diabetes mellitus, uremia, shock) o a un déficit de bicarbonato (p. ej., en la diarrea, en la insuficiencia renal crónica). El aumento de la concentración de iones H^+ es un poderoso estímulo respiratorio. Al eliminar el CO_2 con la respiración en un mecanismo regulatorio **(B2)**, la pCO_2 arterial desciende y el pH de la sangre se modifica muy poco en su conjunto.

Alcalosis metabólica

La alcalosis metabólica aparece cuando hay pérdidas importantes de ácidos no volátiles o un exceso de bicarbonato. Las causas pueden ser, p. ej., vómitos masivos, diuréticos tiacídicos o un síndrome leche-alcalinos. La concentración de bicarbonato aumenta y provoca una elevación del pH. Esto, a su vez, provoca hipoventilación compensatoria y aumento de la pCO_2. También se regula mediante un incremento de la excreción renal de bicarbonato **(C2)**.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Además del intercambio gaseoso, el pulmón desempeña otras funciones metabólicas. Está especialmente dotado para ello porque recibe el riego de todo el volumen de sangre del cuerpo. La enorme superficie del sistema capilar pulmonar (aprox. 70 m^2) garantiza un intenso contacto de la cantidad de sangre capilar, más bien escasa (unos 100 ml), con las células de la pared vascular.

Funciones metabólicas del pulmón: inactivación de sustancias circulantes

Un ejemplo de la interacción entre las sustancias vasoactivas circulantes y el endotelio de los vasos pulmonares es la inactivación de la serotonina.

La serotonina es un neurotransmisor del SNC, que también aparece, p. ej., en elevadas concentraciones en las plaquetas y en el intestino. Tiene un efecto sobre todo vasoconstrictor (p. ej., durante el control de las hemorragias por parte de las plaquetas) y aumenta la permeabilidad capilar. En el tracto respiratorio provoca broncoconstricción.

Normalmente, en la sangre circula poca serotonina libre; la que hay en sangre básicamente está unida a las plaquetas. La serotonina libre es absorbida por las células endoteliales a su paso por el pulmón, eliminándose así de la sangre. En el pulmón se oxida para formar ácido 5-hidroxiindolacético.

Funciones metabólicas del pulmón: activación de sustancias circulantes

En la cascada de actividad del sistema renina-angiotensina-aldosterona **(A)**, el pulmón también tiene una función metabólica. La *angiotensina II* es uno de los vasoconstrictores más potentes producidos por el propio cuerpo, que se elabora cuando es necesario a partir de su precursor inactivo la *angiotensina I*. Sin embargo, esta transformación es sólo uno de los procesos parciales de un ciclo mucho más complejo controlado por retroalimentación. Éste empieza en los riñones, que ante determinados estímulos reaccionan con la secreción de renina al torrente circulatorio. Este estímulo puede ser, p. ej., una pérdida de volumen y/o una caída de tensión en la circulación.

La renina es una proteasa que reacciona con el angiotensinógeno producido en el hígado, lo cual da lugar a la angiotensina I. En la superficie endotelial de los vasos pulmonares ésta se encontrará con la enzima convertidora de la angiotensina (ECA). Mediante su reacción, que solamente se produce en presencia de iones Cl^-, se desprenden algunos aminoácidos y se genera el octapéptido angiotensina II **(B)**. Éste provoca vasoconstricción de las arteriolas de la circulación mayor y aumenta la resistencia vascular periférica. Además, estimula la secreción de la hormona aldosterona de la corteza adrenal, que llega al riñón junto con la sangre, donde provoca una retención de sodio, lo que permite compensar el déficit original de volumen intravascular. De esta forma también se cierra el ciclo de retroalimentación puesto en marcha por la pérdida de volumen o de presión. La angiotensina II tiene una semivida corta y se inactiva de nuevo mediante angiotensinasas.

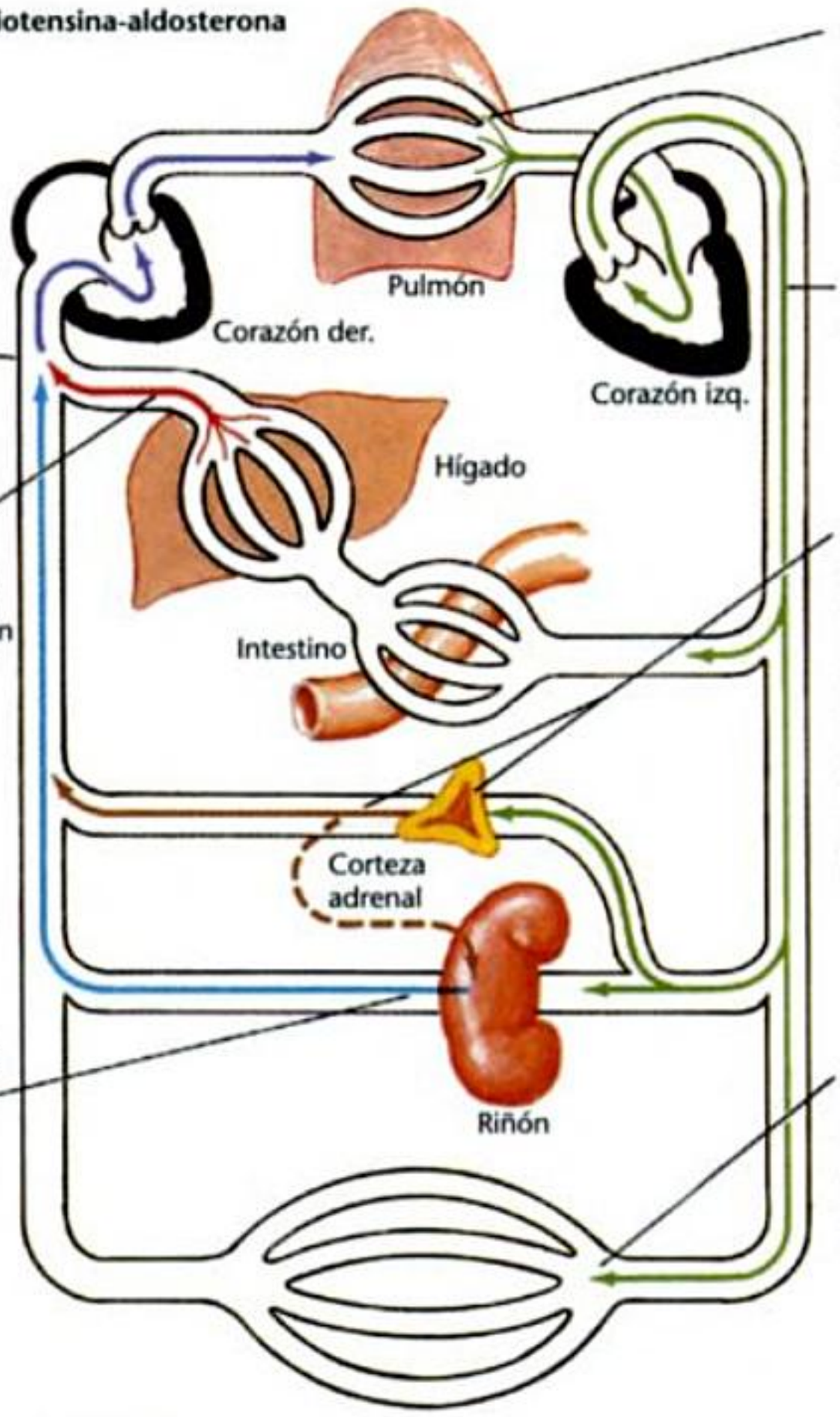
Enzima convertidora de la angiotensina: otros efectos

Bradicinina. Cuando la enzima se encuentra en las denominadas cavéolas (pequeñas hendiduras de la superficie endotelial de los capilares pulmonares; v. pág. 181) reacciona con otro polipéptido vasoactivo de la sangre, la *bradicinina*. Ello provoca un descenso de la presión sanguínea por vasodilatación. En la reacción con la ECA pierde sus propiedades vasoactivas (inactivación).

Prostaglandinas. Los efectos de la enzima también abarcan algunas prostaglandinas, que también se inactivan mediante la ECA. Son las prostaglandinas E_1, E_2 y $F_{2\alpha}$.

Material protegido por derechos de autor

A. Sistema renina-angiotensina-aldosterona



4. En el pulmón, la angiotensina I se transforma en angiotensina II por efecto de un dipéptido (enzima convertidora)

3. La renina transforma el angiotensinógeno en angiotensina I

5. La angiotensina II circula por la sangre arterial

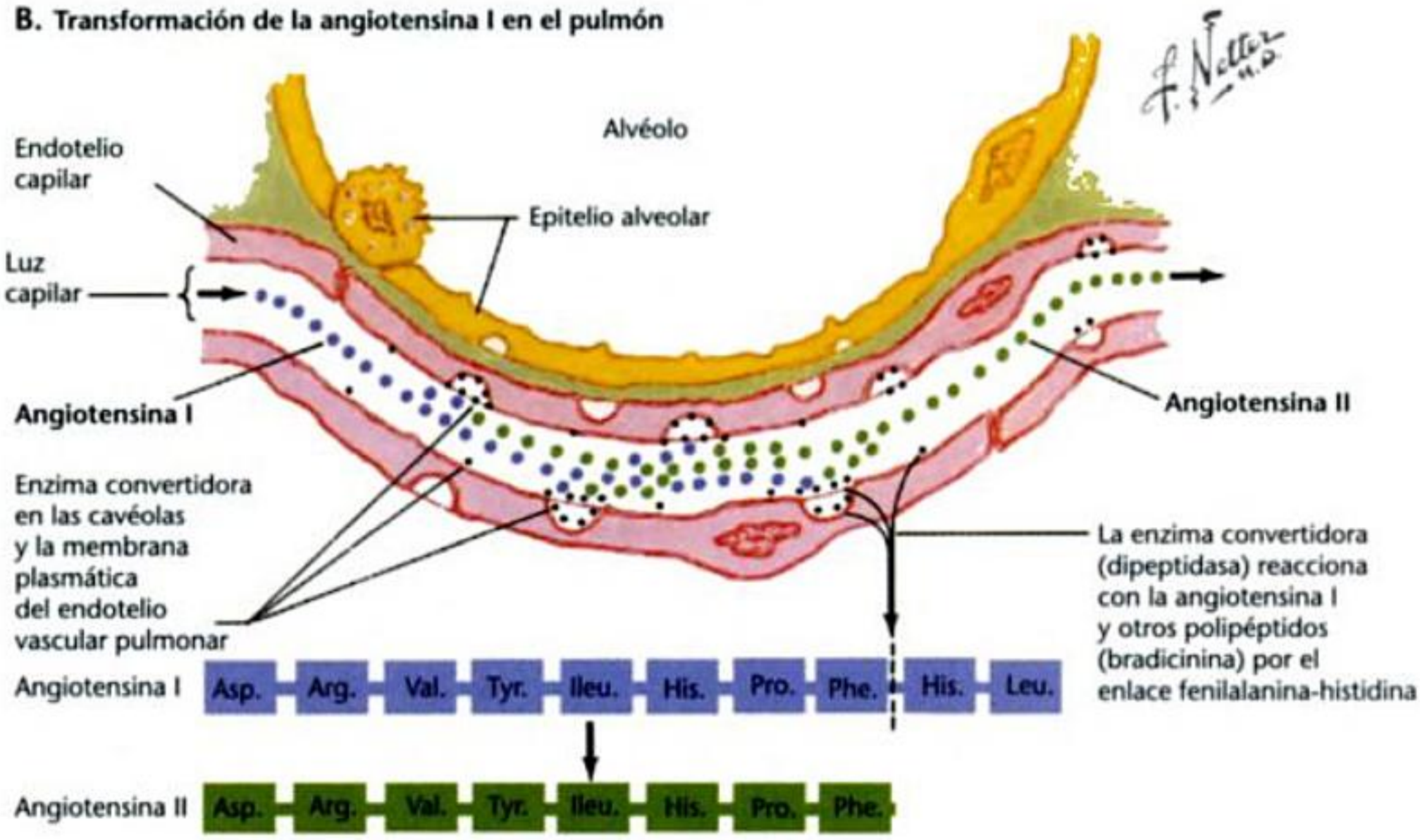
2. El angiotensinógeno sintetizado en el hígado va a parar a la circulación sanguínea

6. La angiotensina II estimula la producción de aldosterona en la corteza adrenal. La aldosterona estimula la retención de sodio en los riñones y provoca la recuperación del volumen sanguíneo que, mediante un mecanismo de retroalimentación, inhibirá la producción de renina

1. Cuando se produce una pérdida de presión o de volumen en la circulación, el aparato yuxtaglomerular de los riñones reacciona produciendo renina

7. La angiotensina II provoca la contracción de las arteriolas de la circulación corporal y aumenta la presión sanguínea sistémica

B. Transformación de la angiotensina I en el pulmón



Material protegido por derechos de autor

Regulación química de la respiración

Las modificaciones de las presiones parciales de gas en sangre arterial y del pH de la sangre tienen un efecto contrarregulador de la respiración (v. pág. 194). Las variaciones de valor son registradas por diversos grupos de receptores:

- Por quimiorreceptores periféricos del cuerpo carotídeo *(glomus caroticum)* y del cuerpo aórtico (sobre todo modificaciones de la concentración de O_2).
- Por áreas químicas sensibles del propio tronco cerebral (sobre todo ante modificaciones de la concentración del CO_2 y de los iones H^+ en el LCR y líquido intersticial).

Los receptores sensibles al CO_2 y al O_2, junto con las neuronas inspiratorias y espiratorias (v. más adelante), constituyen un complejo regulador que controla la respiración mediante un ajuste fino de los ciclos respiratorios torácicos. En detalle, realizan varios pasos:

- La desproporción entre las necesidades metabólicas y la ventilación provoca una caída de la PaO_2 o un aumento de la $PaCO_2$; este último provocará el descenso del pH sanguíneo.
- La caída de la PaO_2 (hipoxia) activa los quimiorreceptores periféricos, mientras que el aumento de la $PaCO_2$ (hipercapnia) y la caída del pH activan los centrales.
- Los impulsos procedentes de los cuerpos carotídeo y aórtico llegan al centro respiratorio a través de los nn. glosofaríngeo y vago; los impulsos centrales también llegan allí.
- Los impulsos del centro respiratorio se conducen por la médula espinal, los nn. frénicos y los nn. intercostales hacia la musculatura respiratoria; aumentan la frecuencia y amplitud respiratorias.
- La mejora de la ventilación normaliza la PaO_2, $PaCO_2$ y pH de la sangre.

Regulación nerviosa de la respiración

La respiración es el resultado de la contracción y relajación cíclicas de la musculatura respiratoria; esto se controla en primer lugar a través del centro respiratorio central de la médula oblongada. En éste pueden distinguirse las llamadas *neuronas inspiratorias* y *espiratorias*. Durante la respiración normal, se activan casi exclusivamente neuronas inspiratorias, puesto que la espiración es pasiva. Cuando los estímulos respiratorios son más potentes, se activan las neuronas espiratorias y más neuronas inspiratorias.

La corteza motora y premotora permite un control voluntario de la musculatura respiratoria. Desde la corteza surgen vías separadas de las del control involuntario, que descienden por el tracto corticoespinal y se unen con éste a la altura de cada uno de los segmentos de la médula espinal.

El control involuntario está constituido por impulsos nerviosos autónomos que marcan un determinado ritmo respiratorio para la musculatura de la respiración. Este ritmo se puede modificar mediante influjos reflejos: los receptores de distensión de los bronquiolos respiratorios «anuncian» al centro respiratorio, a través del vago, cuándo se alcanza un determinado grado de distensión o relajación del pulmón. Esto provoca el final o el principio de una inspiración (reflejo de Hering-Breuer). Los ciclos respiratorios también se controlan mediante reflejos propios de la musculatura respiratoria.

Esfuerzo físico y respiración

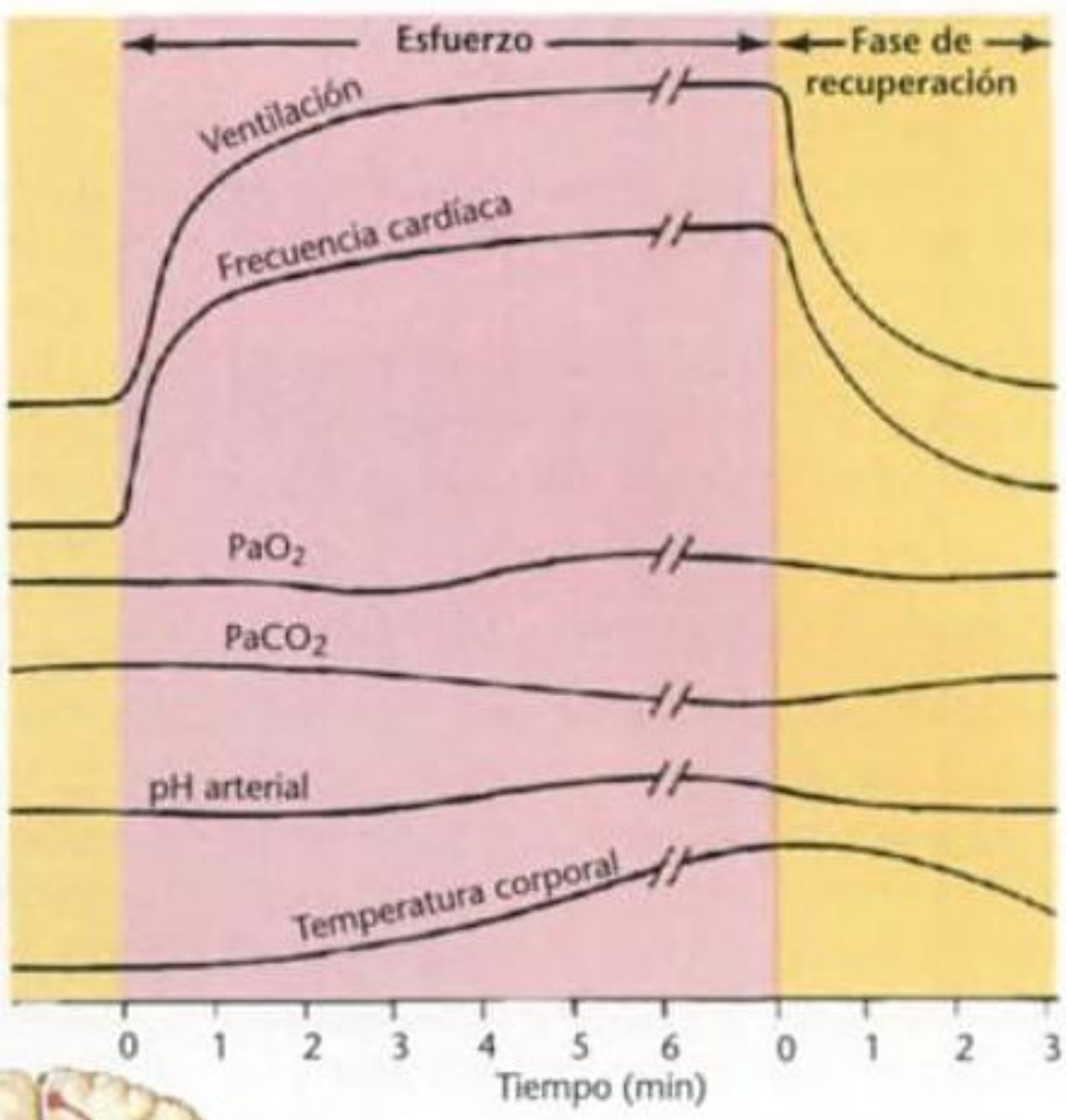
En el esfuerzo físico aumentan inmediatamente la profundidad y frecuencia respiratorias, para mantener las presiones gaseosas alveolares y los gases sanguíneos arteriales dentro de los límites establecidos. Para mantener el equilibrio, también se produce una activación cardiovascular, térmica y propioceptora.

Cuando el esfuerzo es muy intenso, el suministro de O_2 no suele bastar para la musculatura que está trabajando, de manera que en la sangre se acumulan ácidos y productos del metabolismo, y aumenta además el nivel de catecolaminas. La consecuencia es un estímulo respiratorio superior a las necesidades, con incremento del pH y de la pO_2, así como descenso de la pCO_2.

El efecto estimulante de la ventilación de una hipoxia se ve reforzado por el esfuerzo físico, y resulta en especial evidente cuando se está a gran altura (v. pág. 200).

Material protegido por derechos de autor

Adaptación del esfuerzo físico

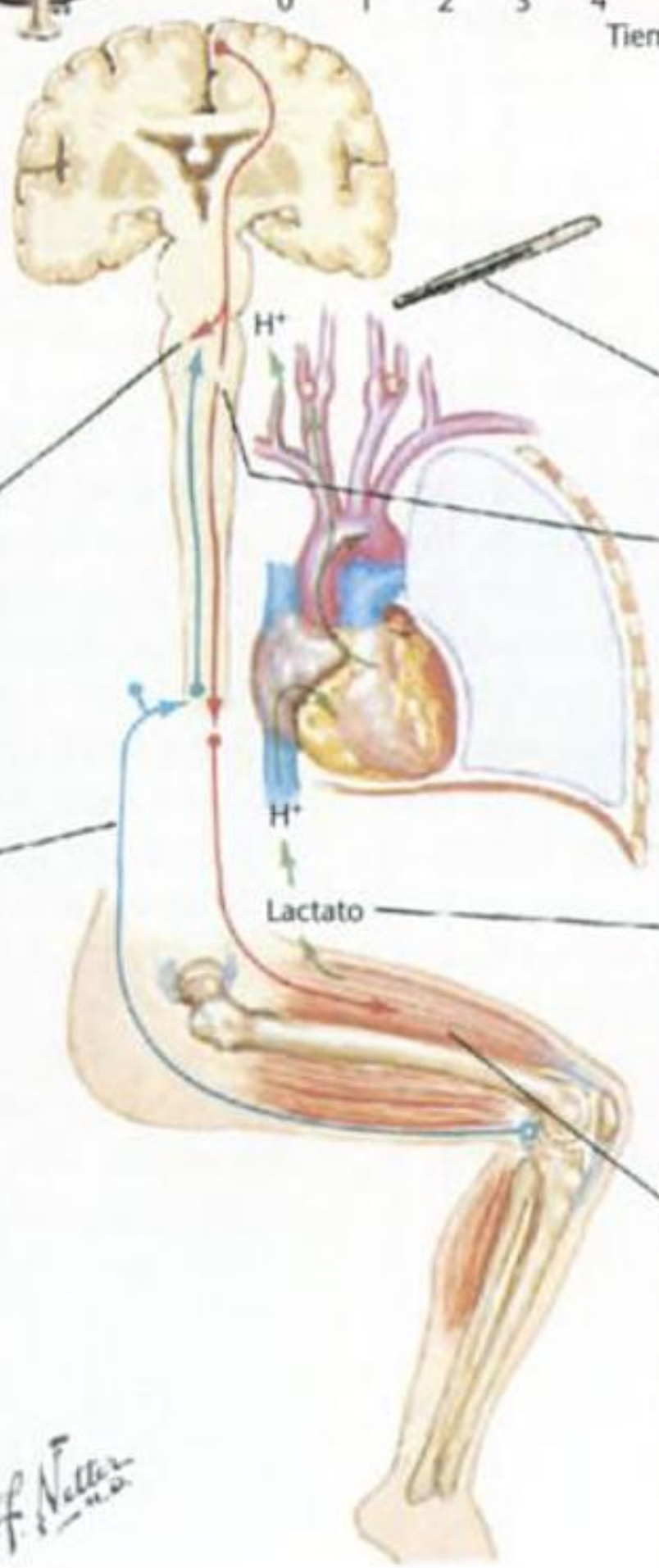


Posibles factores del aumento y descenso rápidos de la ventilación

Vías colaterales de las vías motoras para la activación muscular, hacia los centros respiratorios

Fibras aferentes propioceptivas de los receptores articulares hacia los centros respiratorios

Otros factores desconocidos



Posibles factores de mantenimiento del incremento de la ventilación durante el esfuerzo prolongado

El aumento de temperatura corporal contribuye en una pequeña proporción al aumento de la ventilación

Las neuronas respiratorias reaccionan con mayor sensibilidad a las modificaciones de la actividad de los quimiorreceptores. La reacción a las oscilaciones de actividad es probablemente más intensa que a los valores absolutos de PaO_2, $PaCO_2$ y pH

El ácido láctico que se produce en el metabolismo muscular anaerobio puede provocar un aumento de la concentracion de H^+ en sangre y LCR, afectando de esta forma a los quimiorreceptores

Posibles receptores del metabolismo en la musculatura de trabajo

Otros factores desconocidos

Material protegido por derechos de autor

A medida que aumenta la altura sobre el nivel del mar, la presión del aire y por tanto la presión parcial de oxígeno del aire respirado descienden. Dicha presión parcial del aire inspirado es:

- A nivel del mar, con una presión atmosférica de unos 760 mm Hg: 150 mm Hg (a nivel alveolar 100 mm Hg).
- A una altura de 5.000 m, con apenas 75 mm Hg (presión atmosférica de unos 400 mm Hg, presión parcial de O_2 alveolar de sólo unos 42 mm Hg).

Adaptación de la respiración a la hipoxia

En general se produce hipoxia porque, al modificarse la presión parcial de oxígeno en el aire respirado, se modifica proporcionalmente su presión parcial en sangre.

Una hipoxia *aguda*, es decir, provocada por un cambio brusco de altura, desencadena inmediatamente hiperventilación (esfuerzo corporal adicional, que en ocasiones los afectados identifican como disnea), lo que provoca un descenso de la presión parcial de CO_2 arterial y con ello alcalosis. Esto provoca una reducción del proceso respiratorio, que está controlado mediante quimiorreceptores centrales (v. pág. 198). Este efecto va en contra del estímulo respiratorio de los quimiorreceptores periféricos que esencialmente reaccionan ante una hipoxia, es decir, ante la reducción de O_2 en sangre. El resultado de estos efectos contradictorios es que no se produce una adecuada reacción a la carencia de oxígeno provocada por la altura mientras la alcalosis respiratoria no se compense mediante un aumento de la retención de bicarbonato a nivel renal (v. pág. 194). La retención de bicarbonato empieza a las pocas horas de estar a gran altura, y el pH de la sangre habitualmente se normaliza al cabo de unos dos días o menos.

Otros mecanismos que tienden a facilitar el suministro adecuado de oxígeno en los tejidos durante la hipoxemia aguda son:

- Aumento de la frecuencia cardíaca.
- Aumento del gasto cardíaco.

Tras una estancia más prolongada a grandes alturas, el cuerpo se sigue adaptando a la «alteración del aire», en un proceso que, si bien es más lento, también tiene efectos más prolongados sobre el organismo:

- La hipoxemia provoca la secreción de eritropoyetina en el riñón, lo que genera el aumento del número de eritrocitos y del contenido de hemoglobina en sangre para volver a restablecer la capacidad normal de transporte de oxígeno y mantenerla constante. El inconveniente es que el incremento del número de células de la sangre va acompañado de un aumento de su viscosidad.
- Los músculos se capilarizan de forma más intensa.
- La frecuencia cardíaca se normaliza de nuevo.

Siempre que haya habido tiempo suficiente para adaptarse a las nuevas condiciones de altura, es posible escalar incluso las montañas más altas del Himalaya sin mascarilla de oxígeno. Sin estos períodos de adaptación, incluso las personas sanas padecen la enfermedad de las alturas.

Enfermedad de las alturas. Implica todo el síndrome agudo provocado por una hipoxia, que aparece a alturas superiores a 2.500 m sobre el nivel del mar si no ha habido una aclimatación a la altura. Se manifiesta por:

- Dolor de cabeza, náuseas, vómitos, descenso de la producción de orina y aparición de edemas generalizados, sensación de debilidad, pérdida de sueño y de apetito.
- Edema cerebral agudo (edema cerebral de las alturas), con trastornos de conciencia que pueden llegar hasta el coma, ataxias, trastornos de la visión o anomalías de los reflejos.
- Edema pulmonar agudo (edema pulmonar de las alturas) con tos irritativa progresiva, cianosis, taquicardia, taquipnea e insuficiencia respiratoria progresiva.

A continuación se empiezan a elaborar grandes cantidades de eritrocitos y el hematócrito aumenta rápidamente. Esto provoca un aumento de la presión arterial con sobrecarga del corazón izquierdo.

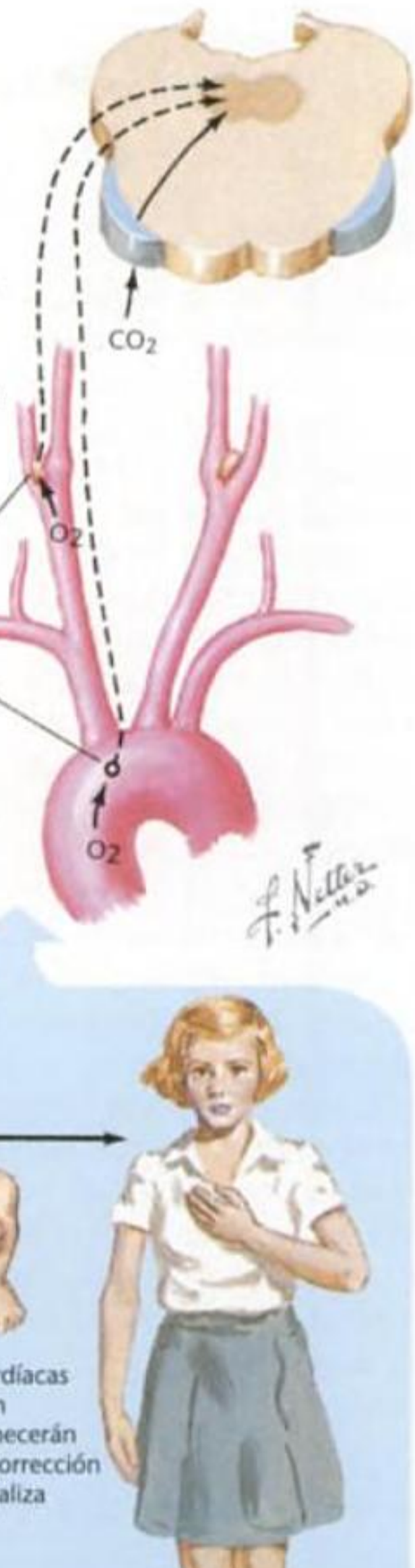
Material protegido por derechos de autor

▲ Las adaptaciones fisiológicas congénitas o adquiridas a gran altura

▼ permanecen durante bastante tiempo cuando se está a nivel del mar

Respiración en las alturas

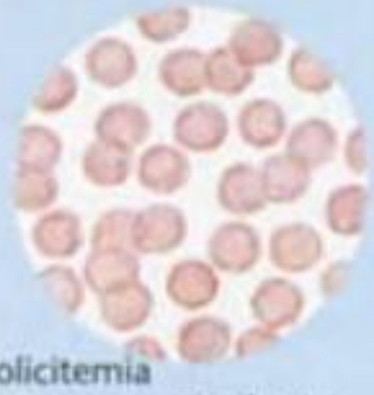
▶ La capacidad de reacción ante una hipercapnia se mantiene y, por tanto, los valores gaseosos de la sangre son normales. Normalmente, durante la anestesia desaparece la reacción al CO_2, lo que puede provocar hipoxemia con riesgo de muerte



Reacciones débiles o ausentes a la hipoxemia

▶ En niños con enfermedades cardíacas cianóticas congénitas, aparecen síntomas similares, que permanecerán a lo largo de la vida. Tras una corrección quirúrgica, la reacción se normaliza

▶ **Procesos de adaptación a la hipoxemia crónica**



Policitemia a consecuencia de un aumento de la prod. de factores de eritropoyesis en los riñones

Disociación de O_2 facilitada por un aumento de la formación de difosfoglicerina

Estrechamiento de las arteriolas pulmonares y aumento de la presión pulmonar con hipertrofia cardíaca der.

La concentración de bicarbonato en sangre y líquido cefalorraquídeo desciende

Material protegido por derechos de autor

Se pueden distinguir varios tipos de respiración patológica distintos de la respiración normal en reposo. Éstas pueden ser debidas a diversas enfermedades orgánicas o incluso psíquicas, que casi nunca constituyen una afección primaria del aparato respiratorio.

Hiperventilación

Se habla de un *síndrome de hiperventilación* cuando el aumento del volumen respiratorio-minuto provoca hipocapnia, es decir, una disminución de la pCO_2 arterial por debajo de 40 mm Hg. La persona afectada tiene la sensación de padecer una disnea inspiratoria muy marcada. La hiperventilación es a menudo de origen psicológico, es decir, la «respiración en reposo» es irregular y la frecuencia y el volumen respiratorio suelen estar aumentados sin que haya una causa orgánica. Además suele ser frecuente en algunas enfermedades pulmonares o sistémicas, o en algunos cuadros concretos que cursan con acidosis o hipoxemia. Entre otras, las causas pueden ser:

- Enfermedades pulmonares: p. ej., neumonía, fibrosis pulmonar, edema pulmonar, embolia pulmonar, asma bronquial, neumotórax e hipertensión pulmonar.
- Enfermedades metabólicas: acidosis metabólica, insuficiencia hepática e hipertiroidismo.
- Enfermedades del SNC; miedo.
- Estancia a gran altura (v. pág. 200).
- Medicamentos: p. ej., teofilina, salicilatos, simpaticomiméticos β y progesterona.
- Fiebre, dolores, sepsis.
- Gestación.

Respiración de Cheyne-Stokes

La respiración de Cheyne-Stokes (v. fig.) es una respiración periódica con cambios cíclicos de:

- Profundidad respiratoria variable.
- Fases de respiración alternadas con fases de apnea.

Tras una fase de apnea empieza una respiración superficial, que va profundizándose (período de hiperventilación), vuelve a hacerse superficial y vuelve a detenerse. Puede ser debido p. ej. a una hipoxia durante el sueño en un lugar a gran altura, o a una lesión del SNC, p. ej., a causa de un ataque de apoplejía.

La respiración cíclica se debe a una deficiencia de riego del cerebro, que conlleva un retraso de la comunicación de los parámetros fisiológicos pO_2, pCO_2 y pH de sangre a los centros respiratorios centrales, lo cual provoca reacciones exageradas.

Otro desencadenante puede ser una hipoxemia crónica. La sensibilidad de los quimiorreceptores centrales al pH del LCR y a la concentración de CO_2 está reducida, de manera que la deficiencia de O_2 se convierte en el estímulo respiratorio más importante. Cuando la concentración de O_2 está claramente reducida en sangre, se produce el estímulo respiratorio, que, tras el correspondiente incremento de la concentración de O_2, vuelve a «desconectarse», es decir, se presenta la fase de apnea.

Finalmente, una respiración de Cheyne-Stokes también puede estar provocada por fármacos, como los barbitúricos.

Respiración de Kussmaul

La respiración de Kussmaul es muy profunda, regular y con frecuencia normal. Se presenta cuando, a causa de una acidosis metabólica, se tiene que expulsar más CO_2 para compensar el reducido pH de la sangre mediante la respiración, p. ej., en el coma diabético o urémico.

Respiración de Biot

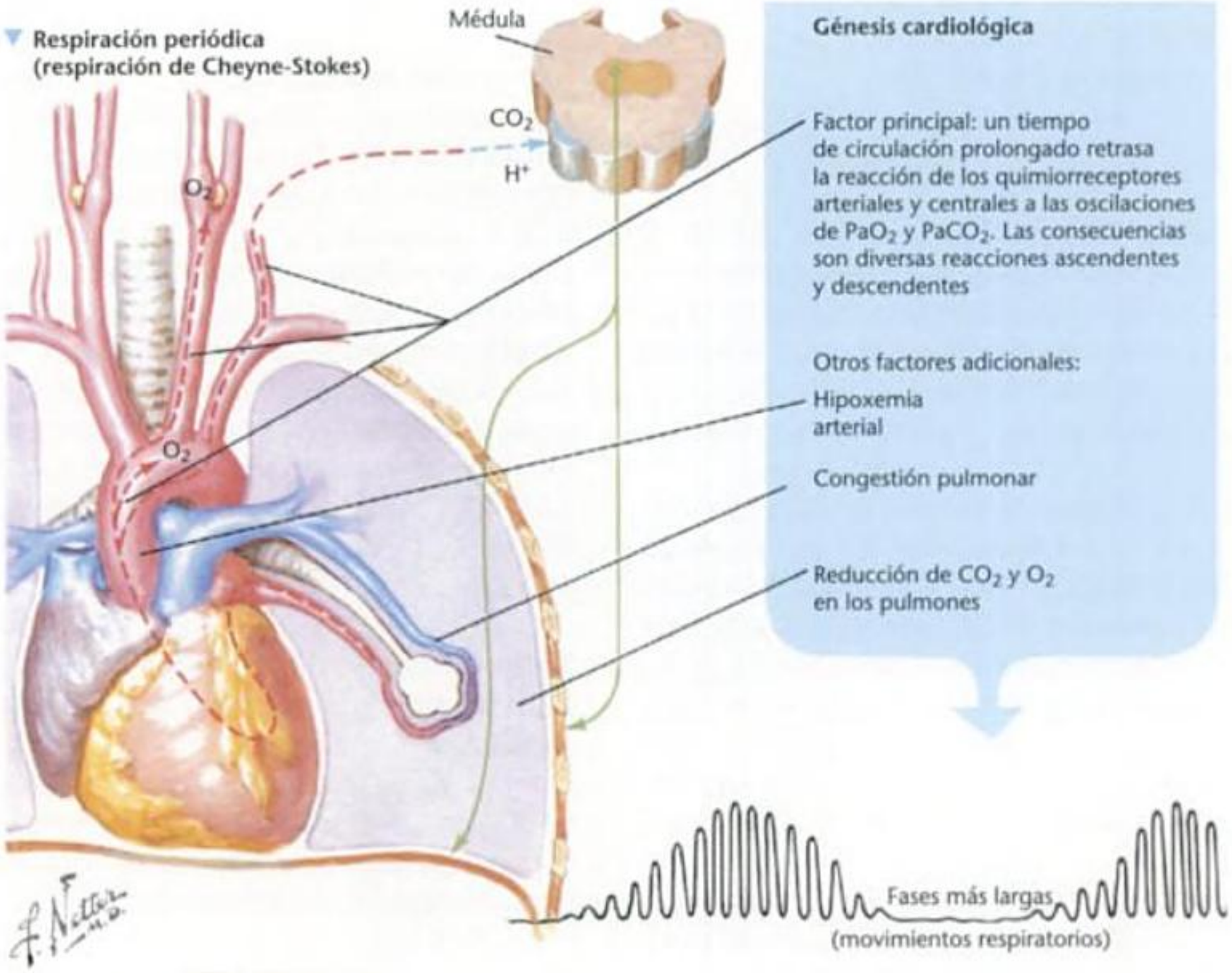
Igual que la respiración de Cheyne-Stokes, en este caso también se alternan las fases respiratorias con fases de apnea, aunque los movimientos respiratorios son siempre de la misma profundidad. La respiración de Biot puede aparecer de forma fisiológica en los niños prematuros. Entre los adultos aparece en los casos de lesiones cerebrales con afección del centro respiratorio, o cuando aumenta la presión intracraneal.

Respiración jadeante

La respiración jadeante indica lesiones muy graves de la regulación respiratoria y se caracteriza por ciclos respiratorios jadeantes interrumpidos por fases de apnea. Con frecuencia aparece justo antes del óbito.

Material protegido por derechos de autor

Respiración periódica (respiración de Cheyne-Stokes)



Génesis cardiológica

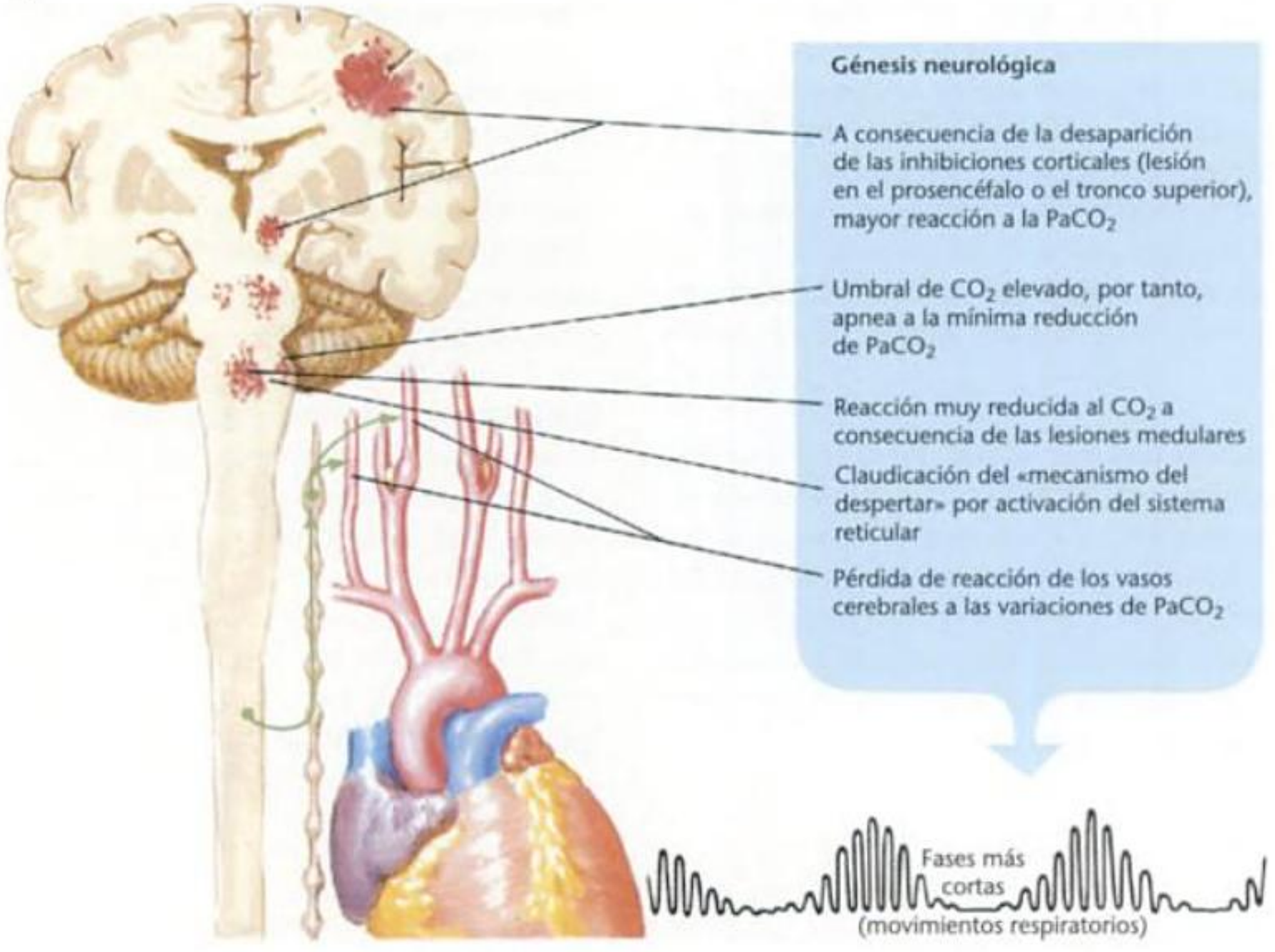
Factor principal: un tiempo de circulación prolongado retrasa la reacción de los quimiorreceptores arteriales y centrales a las oscilaciones de PaO_2 y $PaCO_2$. Las consecuencias son diversas reacciones ascendentes y descendentes

Otros factores adicionales:

Hipoxemia arterial

Congestión pulmonar

Reducción de CO_2 y O_2 en los pulmones



Génesis neurológica

A consecuencia de la desaparición de las inhibiciones corticales (lesión en el prosencéfalo o el tronco superior), mayor reacción a la $PaCO_2$

Umbral de CO_2 elevado, por tanto, apnea a la mínima reducción de $PaCO_2$

Reacción muy reducida al CO_2 a consecuencia de las lesiones medulares

Claudicación del «mecanismo del despertar» por activación del sistema reticular

Pérdida de reacción de los vasos cerebrales a las variaciones de $PaCO_2$

Material protegido por derechos de autor

Junto con la auscultación, el examen radiológico es el procedimiento principal para valorar el órgano. Con él pueden observarse las alteraciones estructurales (y en parte incluso funcionales) y realizar una valoración cualitativa y cuantitativa.

Técnicas simples

Radiografía torácica PA. La imagen estándar de los pulmones es la radiografía posteroanterior (PA). Puesto que las áreas pulmonares anteriores y el corazón se encuentran próximos a la placa, su imagen se refleja con gran fidelidad. Las áreas dorsales están algo aumentadas y se proyectan con menor nitidez.

La toma estándar se realizará en inspiración máxima y con *técnica de haz duro*, que permite un detalle muy uniforme de toda la superficie del objeto y reduce la diferencia de contraste macroscópico entre los pulmones y las costillas. Con la *técnica de haz blando* se observan mejor los detalles de las zonas centrales del pulmón, pero en el mediastino y en la pared torácica sólo se observan los detalles más marcados, y las costillas quedan muy marcadas sobre la imagen.

En los pacientes encamados, el lugar de la radiografía PA habitual en planta, la radiografía se puede realizar en decúbito. Estas «radiografías en cama» solamente permiten una valoración limitada porque el diafragma aparece más alto, los derrames pleurales se desplazan en dirección dorsocraneal, los pulmones contienen más sangre y el parénquima pulmonar no está perfectamente desplegado. Aparte de eso, esta radiografía solamente se puede hacer con una dirección del haz AP, lo cual conlleva una ampliación de la imagen del mediastino anterior y de la sombra cardíaca.

Radiografía torácica lateral. La radiografía PA se complementa con frecuencia con una radiografía *lateral* (v. pág. 207). En este caso se pone el lado que se va a examinar próximo a la placa («echado sobre la izquierda», «echado sobre la derecha») para verlo del tamaño adecuado y bien detallado. La combinación de las imágenes PA y lateral permite situar en el espacio cualquier posible proceso patológico.

En el caso de las «radiografías en cama» laterales se deben hacer las mismas consideraciones limitantes que para la toma PA.

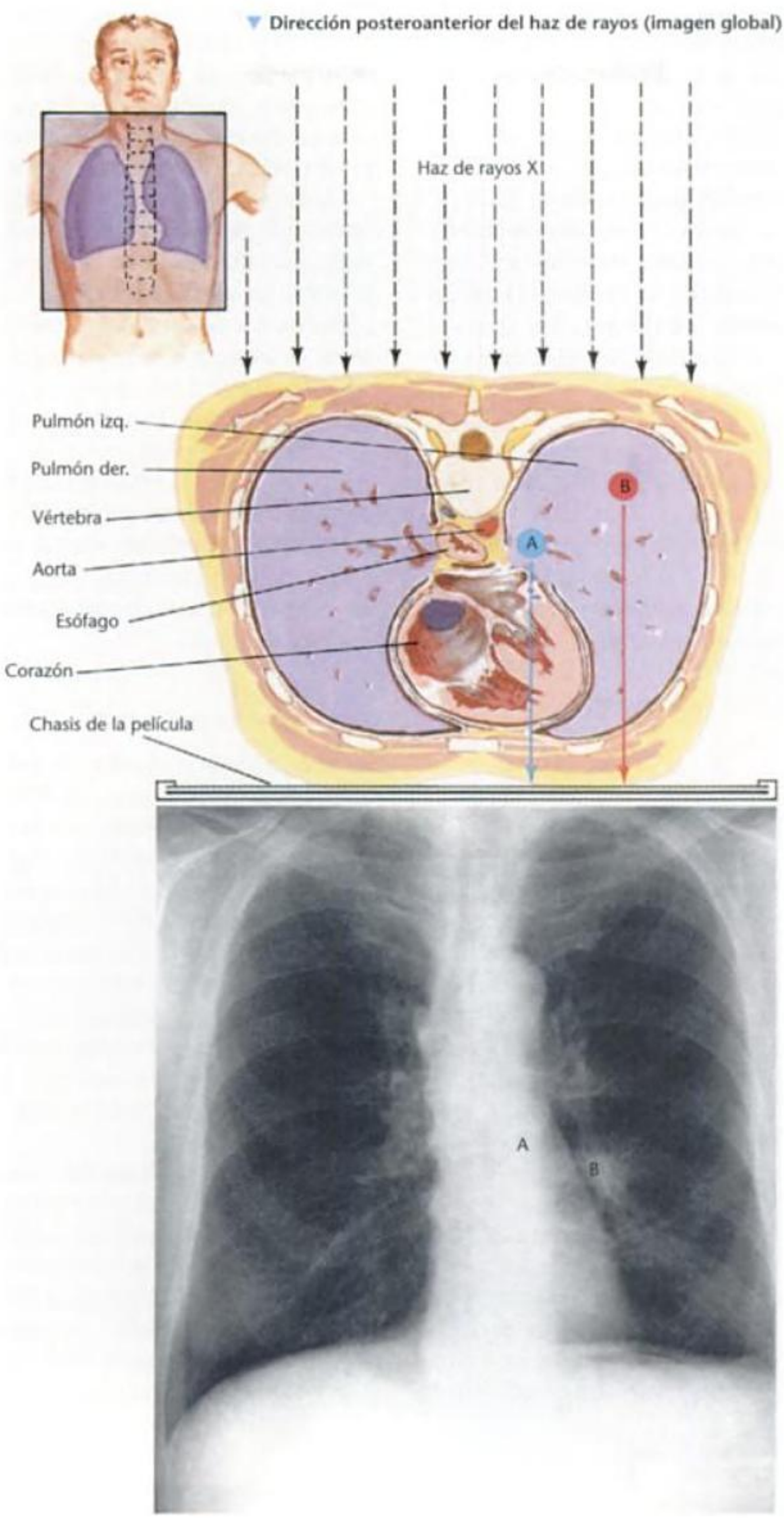
Radiografías torácicas oblicuas. Para aclarar determinadas dudas es posible que se necesiten radiografías oblicuas adicionales. Para examinar los pulmones el ángulo de inclinación es de 45°, mientras que para examinar el corazón debe ser de 60°. Los derrames pleurales se ven mejor en las radiografías oblicuas que en las proyecciones estándar, pero desde la introducción de la ecografía han perdido importancia. Además permiten observar pequeñas modificaciones del mediastino y de las zonas limítrofes de las secciones pulmonares anteriores. Para comprobar las porciones pulmonares izquierdas se hace una radiografía oblicua izquierda anterior, y para valorar el pulmón derecho se hará una radiografía derecha anterior.

Radiografía en lordosis. Para obtener una imagen de las porciones pulmonares apicales, que en la radiografía PA quedan superpuestas por la primera costilla y la clavícula, se utiliza una radiografía en posición de hiperlordosis. Otra posibilidad consiste en dejar al paciente en posición correcta de bipedestación e inclinar el tubo de rayos X 15-20° hacia arriba.

Radiografía en espiración. Las radiografías torácicas en espiración máxima facilitan la valoración de un atrapamiento aéreo localizado o difuso, que pueden representar un indicio de un cuerpo extraño o un tumor. A veces la radiografía en espiración también permite aclarar las cosas cuando los engrosamientos no pueden atribuirse claramente al pulmón o las costillas, pues en espiración las sombras de las costillas adoptan una posición relativa a los pulmones completamente distinta.

Radioscopia. La radioscopia del tórax, puesto que es un examen dinámico, permite una mejor localización espacial de los procesos patológicos que las radiografías estáticas. Además, permite valorar bien los procesos de inspiración y espiración, como la movilidad del diafragma o parálisis parcial de éste. La maniobra de Valsalva permite reducir ligeramente el tamaño de los vasos y distinguir, por lo tanto, entre lesiones vasculares y lesiones de ganglios linfáticos.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Tomografía. Para radiografías muy detalladas o de regiones especiales también se pueden obtener tomografías (tomas en capas). Para ello, el tubo de rayos y la placa con la película se mueven y, según si el paciente está más cerca del tubo o de la película, se obtiene con nitidez una capa del cuerpo relativamente delgada. El tejido que hay por encima y por debajo queda borroso. Las tomografías hacen posible una mejor representación de las sombras obtenidas en las radiografías normales, y permiten detectar o deducir calcificaciones de zonas concretas, así como realizar una mejor valoración de cavidades necróticas y cavernas tuberculosas. Sin embargo, hoy en día la tomografía ha sido ampliamente superada por la tomografía computarizada (TC) que ofrece mejor detalle y contraste.

Radiografías de aumento. Si hay que obtener imágenes aumentadas de determinadas zonas pulmonares, se incrementa la distancia entre el paciente y la placa o se reduce la distancia entre el paciente y el tubo. De todos modos, para obtener una imagen detallada hay que trabajar con un cátodo muy pequeño (unos 0,3 mm). Las radiografías de ampliación sirven, sobre todo, para aclarar lesiones difusas del parénquima.

Métodos con medios de contraste

Papillas. Al beber una suspensión de medio de contraste poco antes del examen radiológico del tórax, el esófago queda «contrastado» radiográficamente. De esta forma se pueden ver bien posibles anomalías de posición y compresiones provocadas por lesiones dilatantes.

En caso de que haya una perforación del tracto gastrointestinal, no puede utilizarse el habitual medio de contraste de bario porque, si sale hacia el mediastino o la cavidad abdominal, puede provocar mediastinitis o peritonitis graves.

Broncografía. Mientras la tráquea y los grandes bronquios se pueden visualizar bien mediante una broncoscopia, para poder evaluar las ramas bronquiales más pequeñas es muy útil «teñirlas» con un medio de contraste a fin de poderlas visualizar mejor en una radiografía. Para ello, en primer lugar se administra un anestésico superficial, pulverizándolo en la faringe durante una inspiración profunda. A continuación se instila el medio de contraste, ya sea mediante un catéter o mejor a través de una sonda orotraqueal o nasotraqueal delgada. La distribución del medio de contraste puede modificarse cambiando la postura del paciente. De esta forma se puede «teñir» selectivamente el árbol bronquial derecho o izquierdo.

Alternativamente, en la actualidad es frecuente combinar la broncografía con la broncoscopia, y el medio de contraste se introduce de manera controlada con un fibrobroncoscopio.

Una técnica de contraste que se utiliza pocas veces es la broncografía de inhalación, en la cual se pulveriza talio en forma de aerosol, y mediante inspiraciones profundas se hace llegar hasta las mucosas traqueal y bronquial.

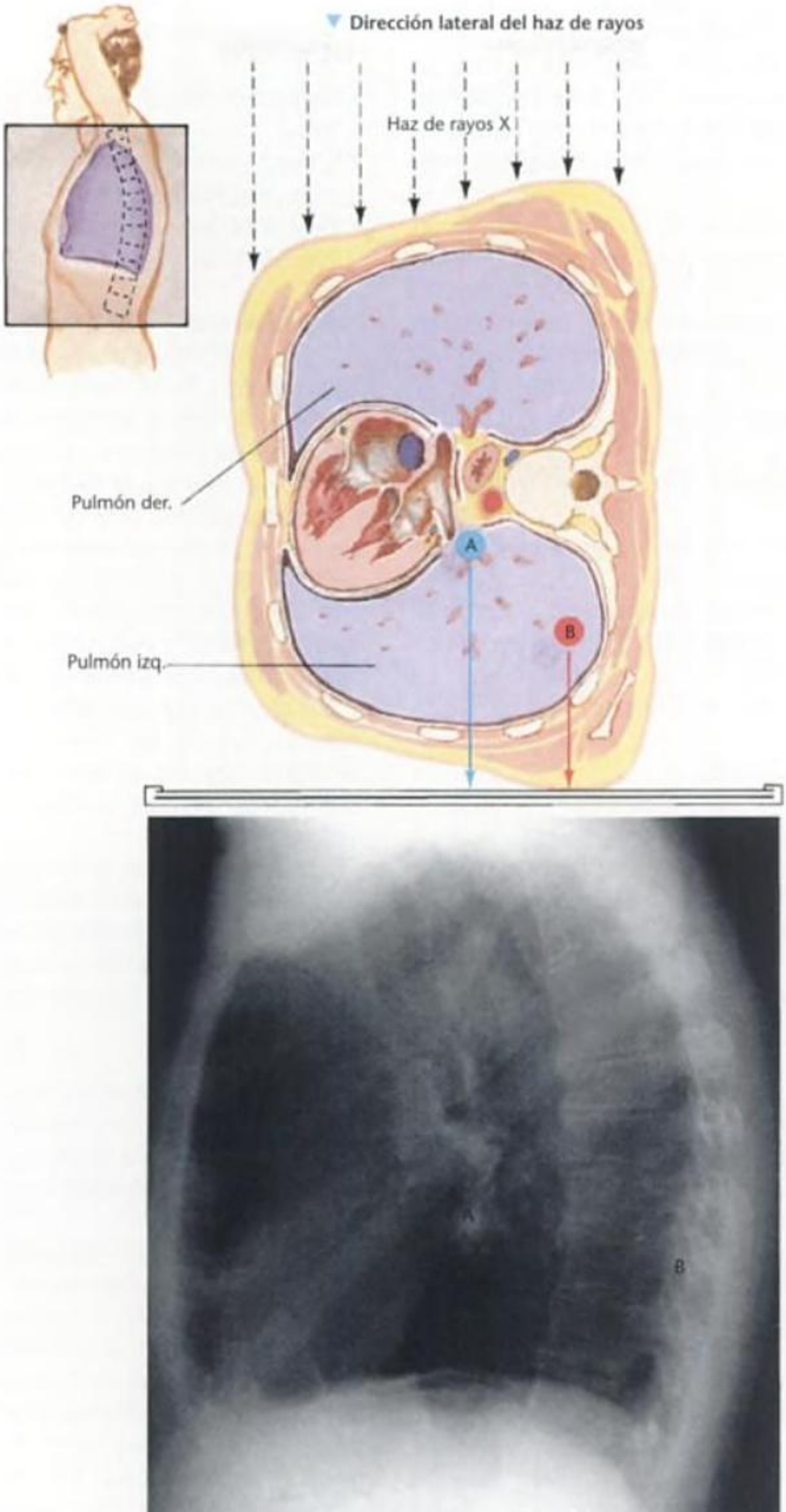
A pesar de que la broncografía ha sido sustituida en muchas indicaciones por métodos más modernos como la TC o la fibrobroncoscopia, en el caso de las bronquiectasias sigue siendo la que ofrece imágenes más exactas de valoración, sobre todo como preparación para la cirugía.

Gammagrafía pulmonar

Gammagrafía de perfusión. Se inyectan microesferas de albúmina marcadas con ^{99m}Tc por vía iv, lo cual provocará «microembolias» en la red vascular pulmonar pericapilar, y se mide su distribución mediante su emisión radiactiva. De esta forma se obtiene una imagen predictiva del riego pulmonar. Esto sirve sobre todo para comprobar la evolución de una embolia pulmonar. Antes de realizar una operación quirúrgica de reducción pulmonar también permite calcular la pérdida de tejido pulmonar funcional, aunque algunos trastornos de la ventilación pueden confundirse con trastornos de riego (v. pág. 192).

Gammagrafía de inhalación. Con frecuencia se aplica este método junto con la gammagrafía de perfusión. La inhalación de un gas radiactivo (^{133}Xe) permite detectar las áreas pulmonares ventiladas. Puesto que los trastornos locales de la ventilación pueden provocar los consiguientes trastornos de riego, la combinación de ambos métodos de gammagrafía permite alcanzar una gran especificidad.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Hallazgos de las radiografías pulmonares

Sombras alveolares e intersticiales. Una situación patológica puede manifestarse en forma de un ensombrecimiento alveolar y/o intersticial. A veces la delimitación ofrece grandes dificultades y no siempre se consigue con seguridad. Sin embargo, en los procesos puramente alveolares o intersticiales a menudo es posible la diferenciación.

En las enfermedades alveolares se trata de un proceso agudo que provocará sombras localizadas, p. ej., en un segmento o en un lóbulo. Las enfermedades intersticiales, por el contrario, tienen un curso más bien crónico y una extensión difusa.

Alteraciones alveolares:

- Sombras localizadas con bordes poco nítidos o irregulares.
- Engrosamientos que confluyen en sombras superficiales confluyentes.
- Broncograma positivo con áreas de engrosamiento (contraste de bronquios llenos de aire en alvéolos llenos de líquido).
- Modificación rápida del cuadro.

Alteraciones intersticiales:

- Alteraciones de distribución más bien difusa.
- Sombras discretas y claramente delimitadas.
- No hay engrosamientos confluyentes.
- Diseños nodulares, reticulares o lineales.

Áreas redondas. Si bien la mayoría de las sombras localizadas y poco delimitadas suelen tener un origen inflamatorio, las áreas redondas, en especial a partir de los 35 años, abogan por un proceso neoplásico, del que debe aclararse sistemáticamente el origen. Cualquier área redonda se considera un tumor mientras no se demuestre lo contrario.

Además, hay múltiples enfermedades benignas que pueden originar áreas redondeadas. Entre ellas se cuentan los infiltrados tuberculosos, histoplasmosis y otras enfermedades fúngicas, hamartomas pulmonares, quistes broncógenos y malformaciones arteriovenosas; también secuestros pulmonares, adenoma de bronquios y áreas necróticas.

Atelectasias. Un signo fiable de una atelectasia es la supresión de los septos interlobulares. Otra característica es un aumento localizado de la intensidad de la sombra de un lóbulo sin aire. Entre los síntomas indirectos de atelectasias extensas se incluyen:

- Posición elevada del diafragma en el lado ipsolateral.
- Desplazamiento de la tráquea hacia el lado afectado.
- Enfisema excesivo compensatorio del resto del lóbulo pulmonar ipsolateral.
- Desplazamiento de la sombra del hilio hacia el lado afectado.

Derrame pleural. Por regla general, el líquido que se acumula en el espacio pleural lo hace siempre en el punto más bajo. Por eso los derrames pleurales aparecen como una turbidez homogénea en el ángulo costofrénico. En las radiografías torácicas laterales pueden identificarse cantidades de líquido a partir de 25-50 ml, y en las tomas PA a partir de unos 200-300 ml. La ecografía es mucho más adecuada para identificar pequeños derrames que el examen radiológico.

Los derrames encapsulados pueden aparecer en cualquier punto del espacio pleural, donde se confunden fácilmente con engrosamientos de la pleura.

Los *derrames pleurales unilaterales* aparecen sobre todo en la tuberculosis, neumonía, infarto pulmonar, metástasis tumorales y tumores pleurales, linfomas, traumatismos torácicos, pancreatitis y abscesos subfrénicos.

Los *derrames pleurales bilaterales* se presentan con mayor frecuencia en la insuficiencia cardíaca, colagenosis y en las enfermedades hepáticas o renales. Los derrames interlobulares destacan por la aparición de sombras en forma de rayas a lo largo de la hendidura interlobular.

Hemotórax. Las hemorragias en el espacio pleural presentan un cuadro igual al del derrame pleural, aunque normalmente la sangre es más impermeable a los rayos X que un exudado o un trasudado.

Neumotórax. Cuando se acumula aire en el espacio pleural, el pulmón se colapsa y su estructura interna aparece más engrosada, además de dilatarse el espacio pleural. En caso de una dilatación escasa del espacio pleural, se habla de «neumotórax en capa». El colapso completo del pulmón se identifica por un «tórax vacío» con menor densidad radiológica y ausencia de diseño vascular. En el neumotórax a tensión se produce además un desplazamiento del mediastino hacia el lado sano.

Material protegido por derechos de autor

Material protegido por derechos de autor

La exploración endoscópica del árbol traqueobronquial constituye una medida muy importante del diagnóstico de la terapia de las enfermedades pulmonares y de las vías respiratorias. Hoy en día, los fibrobroncoscopios flexibles habituales tienen la ventaja, frente a los rígidos utilizados antiguamente, de poder seguir las ramas bronquiales hasta los bronquiolos.

Junto a la fibra óptica, los broncoscopios modernos también contienen canales de trabajo a través de los cuales se pueden hacer lavados, tomar muestras de biopsia o extraer cuerpos extraños.

Si se realizan correctamente, y en manos de un examinador experto, las complicaciones son raras y consisten en espasmos laríngeos o bronquiales, hemorragias, neumotórax, hipoxemia o arritmias.

Preparación

Para descartar contraindicaciones de la broncoscopia, hay que realizar un examen de la función pulmonar (¿insuficiencia respiratoria global?) y comprobar el estado de la función hemostásica. Además, no puede existir una descompensación cardíaca grave o un infarto de miocardio reciente.

Para inhibir la secreción endobronquial y descartar posibles broncoespasmos, así como para bloquear los reflejos vasovagales, se administra una premedicación con sulfato de atropina. Además conviene sedar al paciente, y una anestesia superficial facilita la exploración.

Procedimiento exploratorio

Normalmente la exploración se realiza con el paciente en decúbito lateral izquierdo. Se prepara el broncoscopio con un lubricante y se introduce por vía nasal o, con frecuencia, por vía oral. En caso de un paciente con respiración asistida también se puede introducir por el tubo respiratorio o la traqueostomía. Se avanza el broncoscopio bajo control visual hasta la zona segmentaria, y en parte también hasta la zona subsegmentaria.

Según la indicación de la broncoscopia, pueden adoptarse diversas medidas diagnósticas y terapéuticas:

- Documentación fotográfica de los hallazgos patológicos.
- Obtención de muestras para análisis bacteriológico o citológico (raspado con cepillo o lavado broncoalveolar).
- Obtención de biopsias para análisis histológico (pinzas de biopsia endobronquial o biopsia de punción transbronquial).
- Aspiración de secreciones o aspirados.
- Lavado del árbol bronquial (limpieza bronquial).
- Extracción de cuerpos extraños, eventualmente fragmentándolos.
- Implantación paliativa de *stents* en los procesos constrictivos.
- Coagulación por láser en hemoptisis graves.
- Eliminación mediante láser de carcinomas bronquiales estenosantes.

Hallazgos

Inflamaciones. Las modificaciones inflamatorias pueden ser localizadas o difusas y aparecen en forma de enrojecimiento, irregularidades de la superficie de la mucosa, hinchazones con contornos cartilaginosos extendidos y aumento de la secreción mucosa. Ocasionalmente pueden observarse úlceras de la mucosa. Las infecciones bacterianas se caracterizan por secreciones purulentas.

Compresión de los bronquios. Los tumores mediastínicos o las linfadenopatías son la causa más frecuente de estenosis provocadas por una compresión extrínseca. La dilatación de la carina sugiere un aumento de tamaño de los ganglios linfáticos. La luz bronquial también puede estar reducida por lesiones expansivas, dilataciones cardíacas, atelectasias o grandes abscesos.

Tumores. El tejido neoplásico procede casi siempre de un carcinoma bronquial primario, que por regla general es duro y no se puede desplazar. La mucosa tiene un aspecto inflamado o amarillo pálido. La luz bronquial está estenosada de forma concéntrica o tiene un perfil irregular, cerrada con tejido polipoide. Los vasos superficiales acostumbran a estar congestionados y tienden a sangrar.

Material protegido por derechos de autor

Hallazgos típicos de la fibrobroncoscopia

◀ Al avanzar con el fibroendoscopio se observan las cuerdas vocales. La aplicación de un anestésico en este lugar facilita el paso a través de la glotis

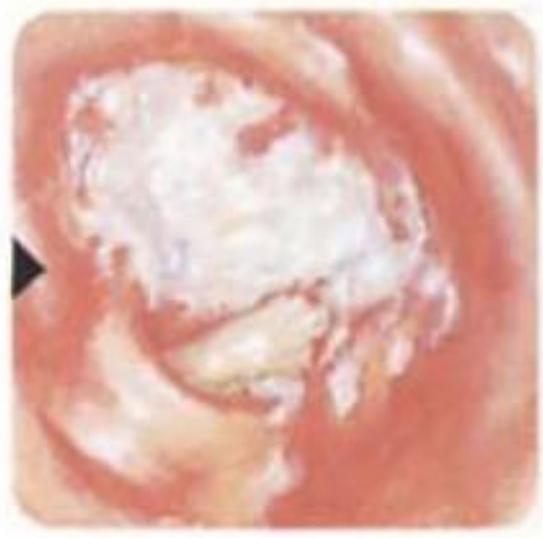
▶ Tumor en el lóbulo inf. izq. Obtención de material de biopsia con la pinza correspondiente

◀ Bronquio del lóbulo sup. der. no aparente, con los orificios de entrada de los bronquios de los segmentos apical, post. y ant.

▶ Luz de un bronquio obstruida por un carcinoma bronquial con abundante secreción brillante y transparente

◀ Bronquitis intensa de aspiración

▶ Carcinoma de tiroides que invade la tráquea



◀ Cuerpo extraño (hueso de pollo) en el bronquio, con abundante formación de moco

▶ Carcinoma esofágico que invade el bronquio; fístula bronquio-esofágica

◀ Carcinoma en la carina

▶ Carcinoma metastásico (colon)

Material protegido por derechos de autor

Indicación

La mediastinoscopia permite un acceso directo a los ganglios linfáticos mediastínicos, y su introducción ha reducido drásticamente el número de mediastinotomías y tomas de muestra por toracotomía. Sirve como método puramente diagnóstico para valorar procesos mediastínicos poco claros y definir afecciones de la región del hilio. Para ello el mediastino se explora a la altura de la bifurcación traqueal, así como los ganglios linfáticos traqueobronquiales y cualquier tejido sospechoso, de los que se pueden tomar muestras para análisis histológicos.

La mediastinoscopia desempeña un papel muy importante para clasificar los carcinomas bronquiales y es un complemento de otros métodos de exploración. Mediante una TC no se puede distinguir entre metástasis y lesiones inflamatorias de los ganglios linfáticos con seguridad, lo que sólo se puede conseguir mediante un análisis histológico. Por eso, si se detectan ganglios linfáticos mediastínicos con un diámetro superior a 1 cm, siempre se debe realizar una mediastinoscopia. Asimismo, en los tumores pulmonares izquierdos que con frecuencia desarrollan metástasis en el mediastino y en los adenocarcinomas, la mediastinoscopia es el método de exploración más fiable y con mayor valor diagnóstico.

Método de exploración

Preparación. Para realizar una mediastinoscopia el paciente se coloca en decúbito supino con la cabeza reclinada. Normalmente, esta intervención se realiza bajo anestesia general. Por lo tanto, es imprescindible la preparación prequirúrgica habitual. Hay que descartar las contraindicaciones. Entre éstas destacan especialmente los edemas en esclavina, aneurisma de aorta y enfermedades inflamatorias como pleuritis, mediastinitis y neumonía. Un bocio grande, en especial con extensión retroesternal, también puede ser un obstáculo insalvable para una mediastinoscopia.

Realización. En primer lugar se realiza una incisión transversal justo por encima de la fosa yugular. A través de la incisión cutánea se puede identificar o bien un ganglio linfático cervical, o una de las estaciones ganglionares del conducto torácico. Si es necesario, se puede empezar por tomar una biopsia de éstos.

Apartando los mm. infrahioideos se alcanza el tramo cervical de la tráquea. En cuanto se identifican las vv. tiroideas, deben ligarse una a una y seccionar por su línea media. En este punto se puede examinar el espacio pretraqueal y preparar cuidadosamente la tráquea en dirección caudal. Primero se introduce un dedo a través de la incisión cutánea y se hace una disección roma de la pared anterior de la tráquea. Durante el proceso deben palparse los ganglios linfáticos siempre que sea posible identificar su posición, consistencia, tamaño y capacidad de desplazamiento.

Si es necesario, se puede ampliar cuidadosamente la preparación con una gasa sujeta a una varilla en dirección caudal. A continuación se introduce el mediastinoscopio rígido y se hace avanzar bajo control visual hasta la bifurcación de la tráquea (carina).

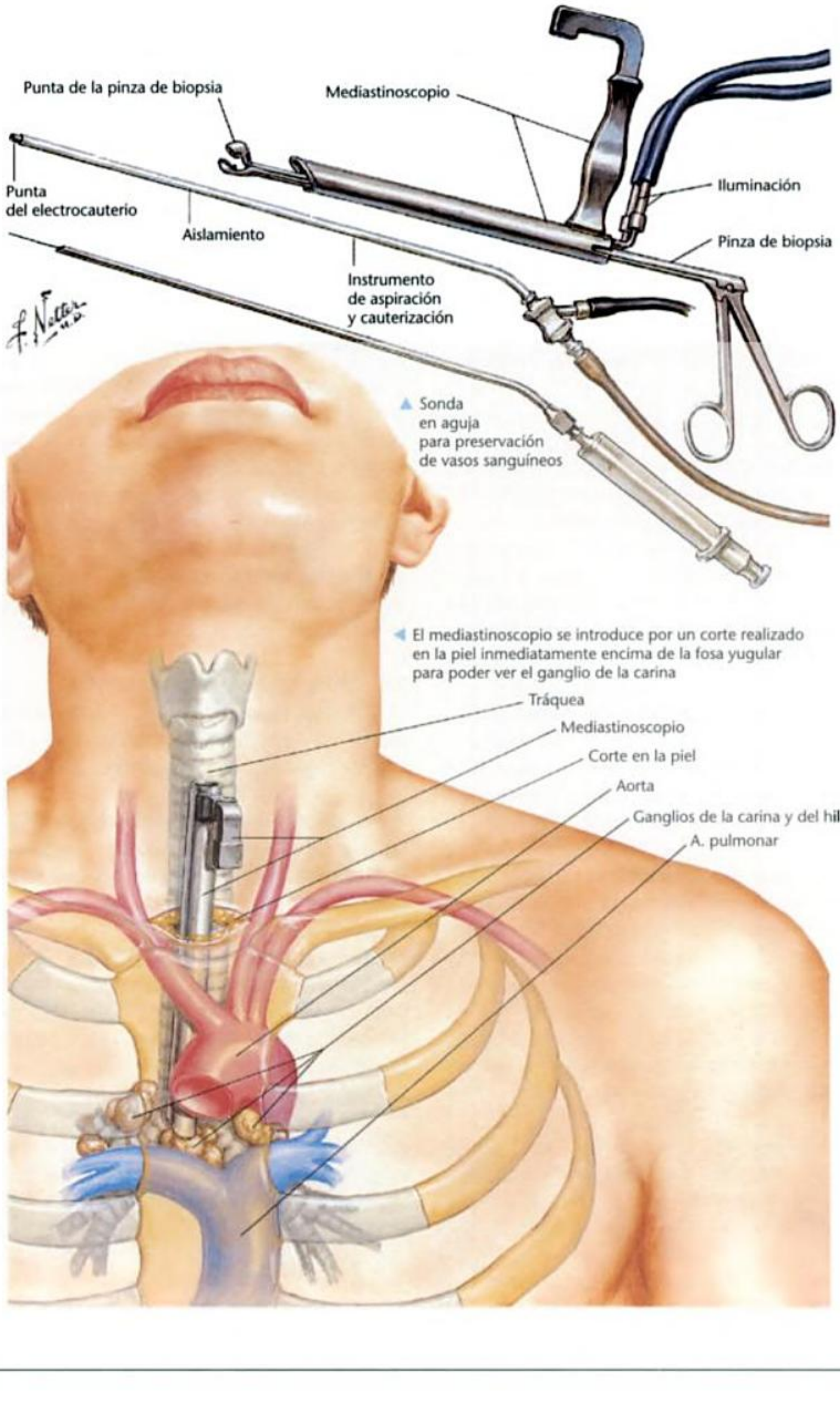
Si es necesario, se puede seguir preparando la zona con el mediastinoscopio y obtener material para análisis histológico.

Complicaciones

La mediastinoscopia constituye una intervención quirúrgica durante cuyo curso pueden aparecer complicaciones, a veces graves. La más temible es la mediastinitis. Además pueden producirse lesiones de la tráquea o de la pleura con el consiguiente neumotórax. También pueden producirse hemorragias graves y hemotórax, así como lesiones del n. laríngeo recurrente. Para curar algunas lesiones yatrogénicas es posible que haya que realizar una mediastinotomía o una toracotomía.

Debido a que la tasa de complicaciones letales todavía es del 0,5 %, la mediastinoscopia sólo debe realizarse cuando se necesite obtener algún resultado que no puede obtenerse por otros medios, y teniendo en cuenta las consecuencias terapéuticas que cabe esperar.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Las enfermedades en las que la oxigenación arterial y/o la eliminación de dióxido de carbono de la sangre venosa están limitadas requieren respiración mecánica. Las causas de estos trastornos respiratorios son muy diversas. Pueden producirse *trastornos de la ventilación*, p. ej., a causa de una obstrucción de las vías respiratorias o de una falta de aislamiento del espacio pleural con respecto a la presión atmosférica (neumotórax). Asimismo, una hipoventilación provocada por el dolor, una parálisis de la musculatura respiratoria o un trastorno del control central de la respiración con un ritmo respiratorio irregular también provocan un intercambio gaseoso insuficiente.

Entre los *trastornos de la difusión* se incluyen todas las alteraciones de la difusión alveolar (v. página 192) como, p. ej., el edema o fibrosis pulmonar.

Principio de la respiración

Mientras que, durante la respiración espontánea, la presión pleural negativa aspira el aire exterior hacia los alveólos, en la respiración mecánica éste es impulsado hacia los pulmones mediante una presión positiva. La única excepción es el método del «pulmón de acero» que imita la mecánica respiratoria natural pero que, debido a los grandes avances técnicos actuales, ya no se utiliza.

Respiración con mascarilla. Como medida aguda temporal, el aire para respirar se puede administrar a través de una mascarilla facial que se coloca bien ajustada sobre la nariz y la boca. Sin embargo, esto implica que las vías respiratorias estén libres.

Respiración con mascarilla laríngea. En este sistema de respiración, para conducir el aire se utiliza un tubo corto con una pequeña mascarilla en su extremo que se coloca sobre la entrada de la laringe. De esta forma, las vías respiratorias superiores se mantienen abiertas y se evitan aspiraciones, a la vez que irritaciones de las cuerdas vocales y de la tráquea sublaríngea. Su aplicación se limita esencialmente a la aplicación de anestesia en operaciones de corta duración.

Respiración por tubo traqueal. Ésta es la forma más habitual de respiración, en la que se introduce un tubo de plástico o de goma a través de la boca (orotraqueal) o la nariz (nasotraqueal) hasta la tráquea, que en su extremo distal intratraqueal lleva un manguito hinchable que permite fijarlo. El tubo no sólo sirve para conducir el aire para respirar, sino que al mismo tiempo garantiza el mantenimiento de la abertura de las vías respiratorias y descarta una posible aspiración.

Traqueostomía. En los pacientes que se deben ventilar durante largo tiempo, para evitar lesiones por presión sobre las cuerdas vocales, en lugar de utilizar un tubo normal, se abre la tráquea por debajo de las cuerdas vocales y a través de este acceso se introduce un tubo acodado en la tráquea.

Formas de respiración

Los aparatos modernos de respiración mecánica permiten múltiples formas de respiración que, a su vez, pueden subdividirse en función de su modo de control (control de volumen, presión o flujo) y que a veces también se pueden usar de forma combinada. A continuación se citan los métodos más importantes.

Ventilación controlada (CMV). La respiración se realiza según unos parámetros fijos determinados; el aparato asume todo el esfuerzo respiratorio.

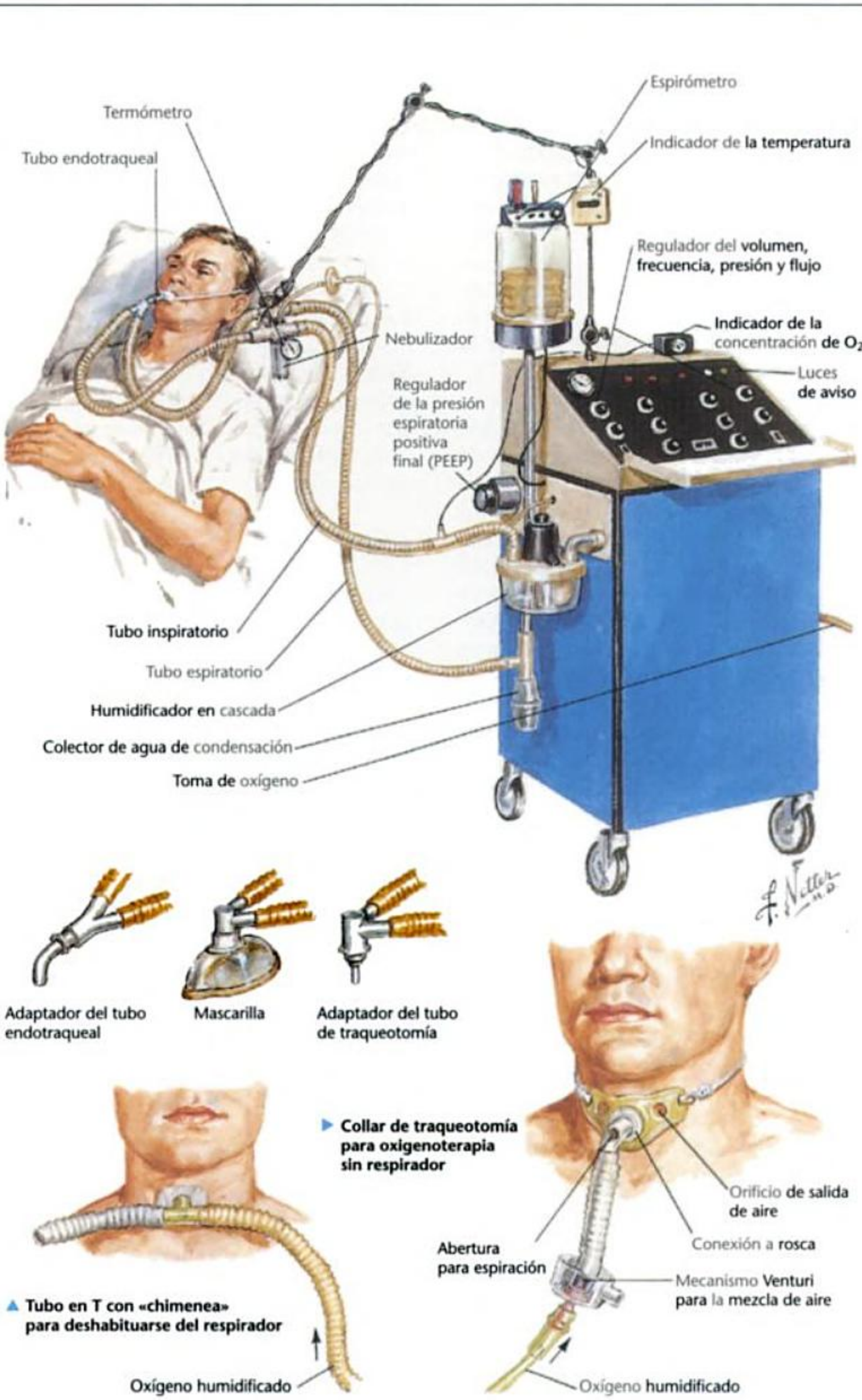
Ventilación controlada asistida. Mediante una débil actividad respiratoria propia, el paciente desencadena un ciclo respiratorio. Sin embargo, el volumen y la presión respiratoria son fijas y programadas.

Ventilación intermitente sincronizada. Solamente se desencadena un ciclo respiratorio mecánico cuando la respiración espontánea del paciente no es suficiente.

Presión continua positiva (CPAP). El paciente respira espontáneamente. Durante todo ciclo respiratorio se mantiene una presión positiva en las vías respiratorias (respiración espontánea a un nivel de presión elevado).

Presión positiva bifásica. A intervalos fijos se va cambiando entre dos niveles de presión. A ambos niveles es posible la respiración espontánea. Si no hay respiración espontánea, este método equivale a la presión controlada.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Tórax excavado (en embudo)

El tórax en embudo es la malformación más frecuente del tórax, con una incidencia del 0,1 %. Los niños están afectados con una frecuencia tres veces superior a las niñas. La transmisión genética de la malformación aislada tiene carácter dominante. En ocasiones también aparece asociada con otras malformaciones del aparato locomotor, como pie zambo, sindactilia y síndrome de Klippel-Feil.

Hasta ahora no se ha podido aclarar completamente la etiología del tórax en embudo. Hoy en día se considera que la causa es un trastorno general del crecimiento costocondral.

Clínica. Se trata de una deformidad de la pared anterior del tórax que afecta al esternón caudal y a los cartílagos costales marginales **(A)**. La deformidad es casi siempre simétrica, aunque también puede estar más marcada en un lado que en otro. Habitualmente la afección del esternón empieza en el límite entre el manubrio y el cuerpo del esternón. El apéndice xifoides puede estar escindido, doblado o desplazado lateralmente. A partir de la II o III costilla, los cartílagos costales están doblados hacia dentro. El punto más profundo es el nacimiento del apéndice xifoides.

Raramente provoca dificultades. Provoca lesiones posturales, como hombros colgando hacia delante o una cifosis de las vértebras torácicas. Ocasionalmente también se oyen ruidos cardíacos funcionales o trastornos del ritmo cardíaco clínicamente irrelevantes. Puede existir un desplazamiento cardíaco que se refleje en un ECG de tipo derecho. En los pacientes de más edad son frecuentes las bronquitis crónicas y bronquiectasias.

Terapia. Se recomienda la gimnasia respiratoria, sobre todo en pacientes jóvenes en edad de crecimiento. La terapia quirúrgica solamente es necesaria en casos raros de trastornos funcionales cardiopulmonares. Sin embargo, los pacientes desean con frecuencia una corrección por motivos estéticos.

Tórax en quilla (de pichón)

El tórax en quilla aparece con una frecuencia unas diez veces inferior al tórax en embudo. La etiología no está clara, aunque podría tratarse de un crecimiento cartilaginoso excesivo.

Clínica. La pared torácica anterior se proyecta en forma de quilla hacia delante **(B)**. Esta deformidad casi siempre es poco marcada.

Se distinguen dos formas básicas:

- Abombamiento más marcado del apéndice xifoides, con el cuerpo del esternón más dorsal.
- Abombamiento más marcado del cuerpo del esternón.

Es raro que existan trastornos funcionales cardiopulmonares.

Terapia. Durante la fase de crecimiento se puede aplicar una faja torácica con placa que ejerce una presión sobre el abombamiento y evita así su progresión.

La corrección quirúrgica casi siempre se realiza por motivos estéticos.

Esternón bífido (escindido)

Cuando durante el desarrollo fetal no se produce la fusión de ambos cuerpos esternales queda una escisión en la pared torácica anterior **(C)**.

Clínica. Con frecuencia la escisión apenas aparece apuntada, aunque también puede afectar a toda la longitud del esternón y cursar con ectopia cardíaca. Es raro que haya trastornos cardiopulmonares funcionales, que sólo se manifiestan cuando la escisión es completa.

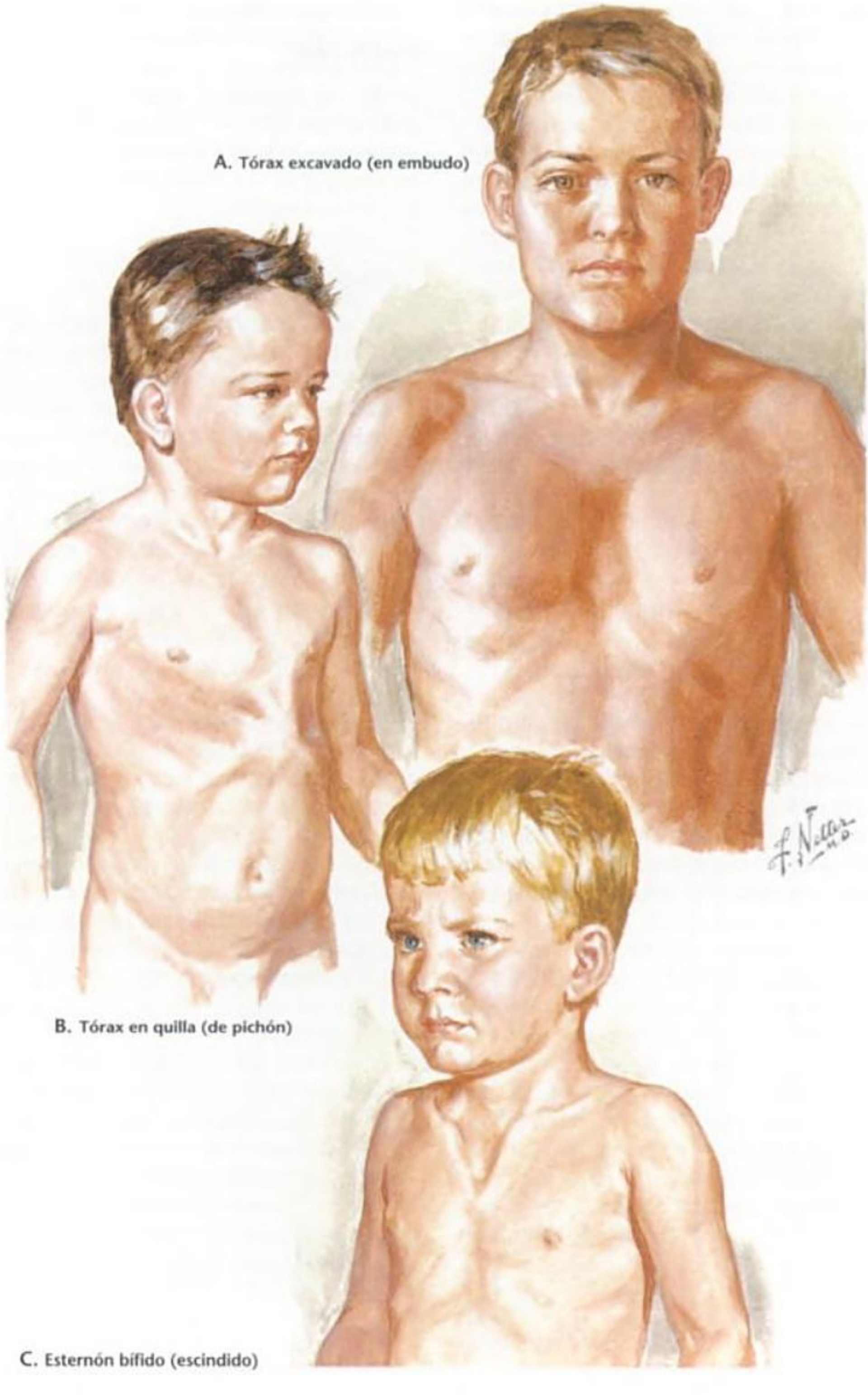
Terapia. Las escisiones esternales parciales se pueden cerrar quirúrgicamente. Si no se consigue una aproximación primaria de los segmentos del esternón, puede emplearse una prótesis o un trasplante autólogo de cartílago para cerrar el defecto.

Deformidades torácicas raras

Las deformidades de la pared torácica consisten en costillas que faltan o la existencia de supernumerarias. Clínicamente tienen importancia sobre todo las costillas cervicales, que pueden ser causa de un síndrome de la salida torácica.

Son muy raras las distrofias torácicas, que con frecuencia se acompañan de una malformación distrófica de la pelvis y las falanges.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Una *escoliosis* es una desviación lateral de la columna vertebral con respecto a la vertical. A causa de este trastorno del crecimiento, que durante el «estirón» de la pubertad presenta su progresión más intensa, también se producen torsiones de las vértebras que dan lugar a rotaciones anómalas de éstas.

Las *cifosis* son deformaciones de la columna vertebral en dirección dorsal que sobrepasan el arqueamiento fisiológico. Cabe distinguir entre cifosis arqueada, que afecta a un tramo largo de la columna vertebral, y cifosis angular que consiste en un acodamiento de un tramo corto en forma de ángulo (giba). Las formas arqueadas se producen a consecuencia de trastornos en el crecimiento de la columna vertebral (enfermedad de Scheuermann) y enfermedades sistémicas (enfermedad de Bechterew, osteoporosis). Las formas angulares se deben a trastornos de tramos cortos de la columna vertebral (destrucción tumoral, deformidad vertebral de origen inflamatorio, malformaciones vertebrales).

La *cifoescoliosis* consiste en una combinación de lesiones de cifosis y escoliosis de la columna vertebral y existe una gran diversidad en la intensidad de la manifestación de cada componente.

Efectos cardiopulmonares

Aparte de los pacientes que presentan enfermedades pulmonares, como bronquitis y enfisema, sólo aparece insuficiencia cardíaca respiratoria en los pacientes con cifosis, escoliosis o cifoescoliosis intensas, en especial cuando se combinan con una corta estatura. Las deformidades poco intensas no suelen presentar la sintomatología propia de las alteraciones funcionales de corazón o de pulmón.

La evaluación de las cifoescoliosis se basa sobre todo en la determinación de los volúmenes pulmonares. Cuanto mayor es la desviación de la capacidad total y la capacidad vital respecto a los valores normales, mayor es el riesgo de complicaciones cardiopulmonares. Cuando el volumen pulmonar está muy reducido, provoca un aumento de la presión pulmonar, lo cual da lugar a un *cor pulmonale*.

La deformidad de la pared torácica, según su intensidad, provoca una reducción de la compliancia del tórax y, con ello, un incremento del trabajo respiratorio. Esto se compensa con una respiración rápida y superficial que se acompaña de un mayor volumen de espacio muerto y por tanto de una hipoventilación alveolar que provoca hipoxemia, hipercapnia y acidosis respiratoria. En casos menos notables puede que sólo haya disnea de esfuerzo. En los casos límite compensados en reposo, cualquier limitación pulmonar, como una neumonía o una bronquitis, puede provocar una descompensación. Los casos leves son asintomáticos.

Terapia

Los casos leves de *escoliosis* se tratan con fisioterapia. A partir de ángulos de escoliosis de 20-50° se coloca además un corsé. Sin embargo, estas medidas sólo son eficaces durante el período de crecimiento; además, los corsés únicamente pueden evitar o retrasar una progresión, pero no mejoran la situación inicial. Las escoliosis graves, a partir de unos 50°, constituyen una indicación de corrección quirúrgica. Antes de la operación, la columna vertebral se intenta enderezar y relajar mediante tracción durante varias semanas. La estabilización definitiva se realiza mediante espondilolisis entre los cuerpos vertebrales y placas metálicas adicionales de fijación (similares a un fijador interno, como el sistema *spine-fix*).

La *cifosis* se trata esencialmente de forma conservadora con fisioterapia de la columna vertebral y terapia posicional, que tienden a conseguir un reforzamiento de la musculatura abdominal y dorsal. En casos de cifosis grave de más de 50°, puede intentarse un tratamiento con corsé. En enfermedades manifiestas de los adultos, estas medidas sólo tienen una eficacia limitada. Por eso hay que empezar con ellas tan pronto como sea posible, en cuanto empieza a manifestarse la posición errónea; en todo caso hay que empezar cuando el paciente aún está en crecimiento.

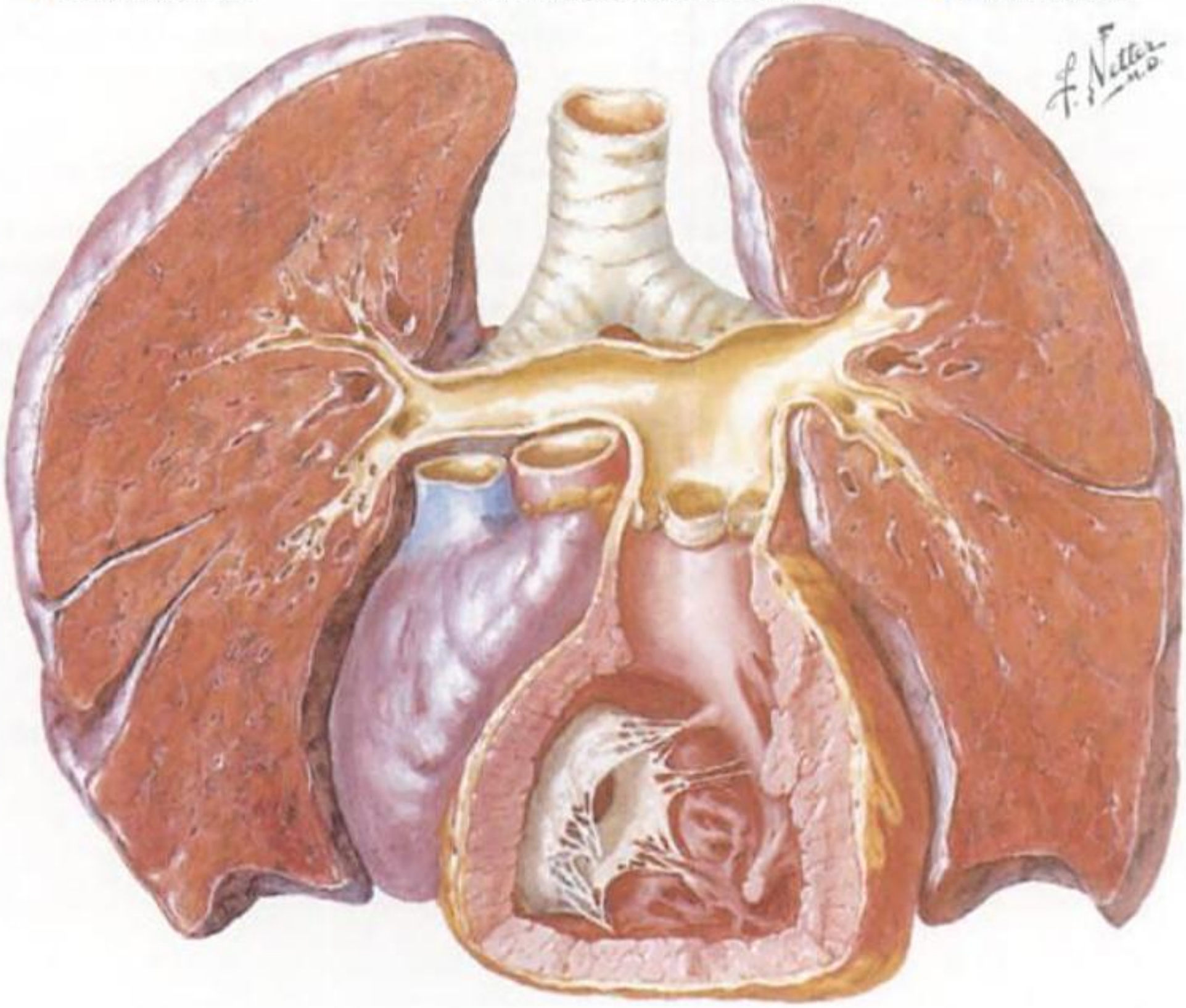
En las cifoescoliosis graves se desarrollan trastornos cardiopulmonares crónicos a largo plazo, que una vez se han desarrollado son muy difíciles de modificar. Las descompensaciones agudas provocadas por enfermedades pulmonares inflamatorias se tratan con antibióticos, y eventualmente con respiración asistida con aire enriquecido en oxígeno.

Material protegido por derechos de autor

▲ Escoliosis avanzada

▲ Deformidad torácica de la escoliosis

▲ Cifosis avanzada



▲ Hallazgos característicos de la cifoescoliosis en corazón y pulmón: hipertrofia y dilatación del ventrículo der. (incluida la aurícula); atelectasia pulmonar, volumen pulmonar limitado por lesiones enfisematosas mínimas o ausentes

Material protegido por derechos de autor

La bronquitis crónica obstructiva y el enfisema pulmonar son cuadros clínicos independientes, pero que se desarrollan de forma combinada y pueden estudiarse conjuntamente como el cuadro clínico de la obstrucción crónica de las vías respiratorias. En el mundo anglosajón la enfermedad se denomina *chronic obstructive lung disease* o *chronic obstructive pulmonary disease*. El término en español es *enfermedad pulmonar obstructiva crónica* (EPOC).

Definiciones

La *bronquitis aguda* es casi siempre una enfermedad infecciosa de las vías respiratorias provocada por un virus, que suele aparecer acompañando a un resfriado con rinitis, sinusitis, laringitis o traqueítis. Suele durar pocos días, hasta un máximo de cuatro semanas.

La *bronquitis crónica* se define por su sintomatología: tos y expectoración que deben durar por lo menos tres meses en el plazo de un año, y aparecer por lo menos en dos años consecutivos. La *bronquitis obstructiva crónica* también se caracteriza por un estrechamiento medible de las vías respiratorias. Constituye un segundo grado de gravedad tras la bronquitis crónica «simple».

El *enfisema* es una dilatación de las vías respiratorias terminales (distal a los bronquiolos terminales) con destrucción de los septos alveolares. Constituye el tercer grado de gravedad de la bronquitis crónica.

Epidemiología y patogénesis

Epidemiología. Aproximadamente el 20 % de los adultos tienen una bronquitis crónica, y los hombres suelen estar afectados con mucha mayor frecuencia que las mujeres. Aprox. el 10 % de los casos de invalidez prematura se deben a una bronquitis crónica.

Tabaco. En la patogenia, la inhalación de humos es la que tiene mayor importancia: aprox. el 90 % de los pacientes con bronquitis crónica son fumadores o antiguos fumadores. Esta relación se explica porque el humo limita la función de los cilios, siendo este trastorno funcional el punto principal de la bronquitis crónica. Además, fumar estimula la hipertrofia e hiperplasia de las glándulas secretoras de moco, modifica la estructura y actividad de los macrófagos alveolares y provoca broncorrea.

Infección. En las infecciones víricas del tracto respiratorio, se observan alteraciones en los bronquiolos que provocan o bien el empeoramiento de una obstrucción bronquiolar preexistente, o bien la aparición de ésta. No es seguro que ello tenga alguna influencia sobre el desarrollo de una bronquitis crónica. Sin embargo, es evidente que los fumadores enferman con mayor gravedad y frecuencia de este tipo de infecciones que los no fumadores. Además, tienden a padecer bronquitis pasajeras con mayor frecuencia.

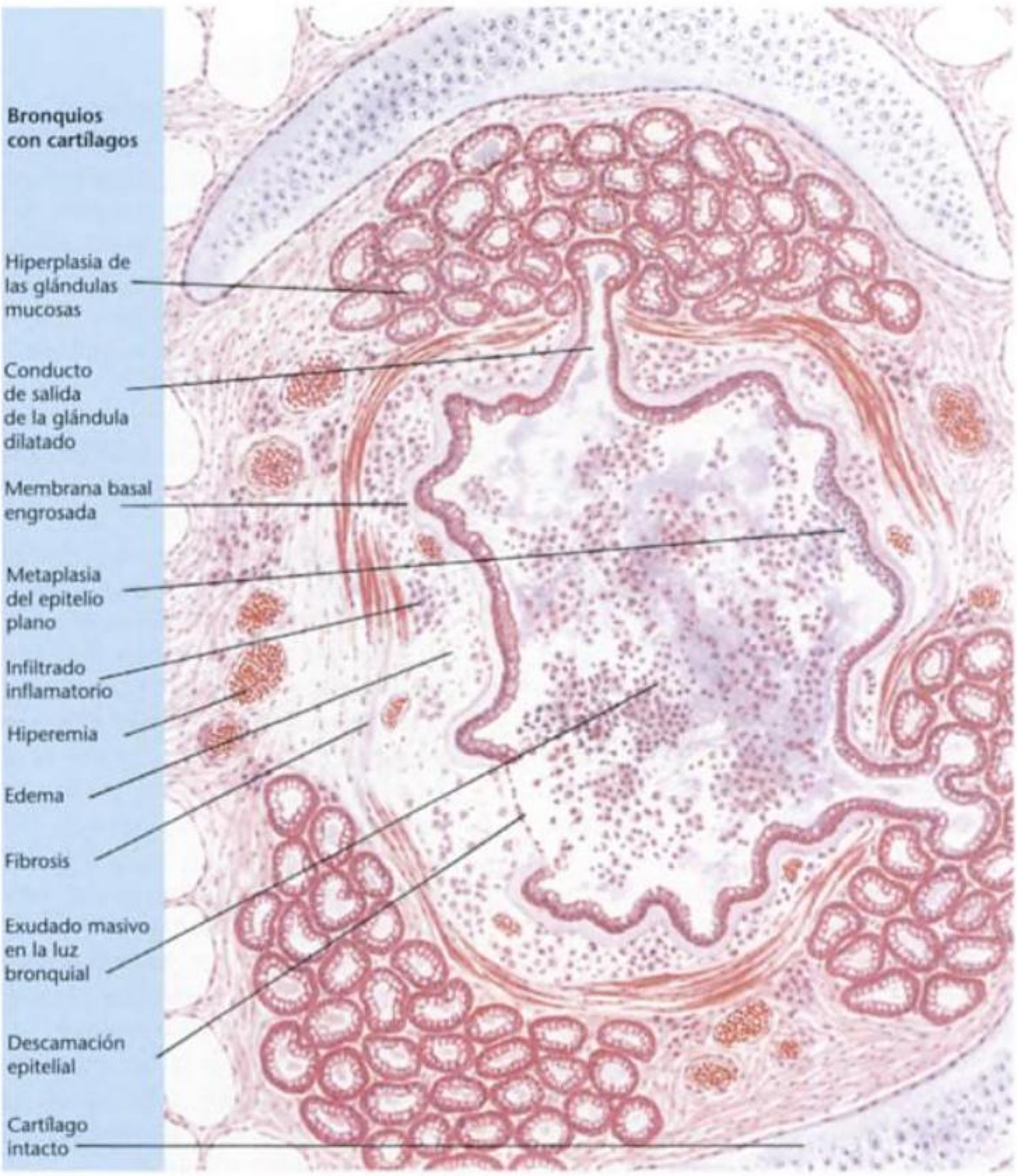
α_1-antitripsina. La función de esta proteína plasmática es inhibir las proteasas segregadas por los leucocitos, macrófagos y bacterias, así como catalizar la descomposición de proteínas tisulares, entre otras las de la pared alveolar. En algunos pacientes con enfisema precoz, la concentración de α_1-antitripsina en suero está reducida o no aparece en absoluto.

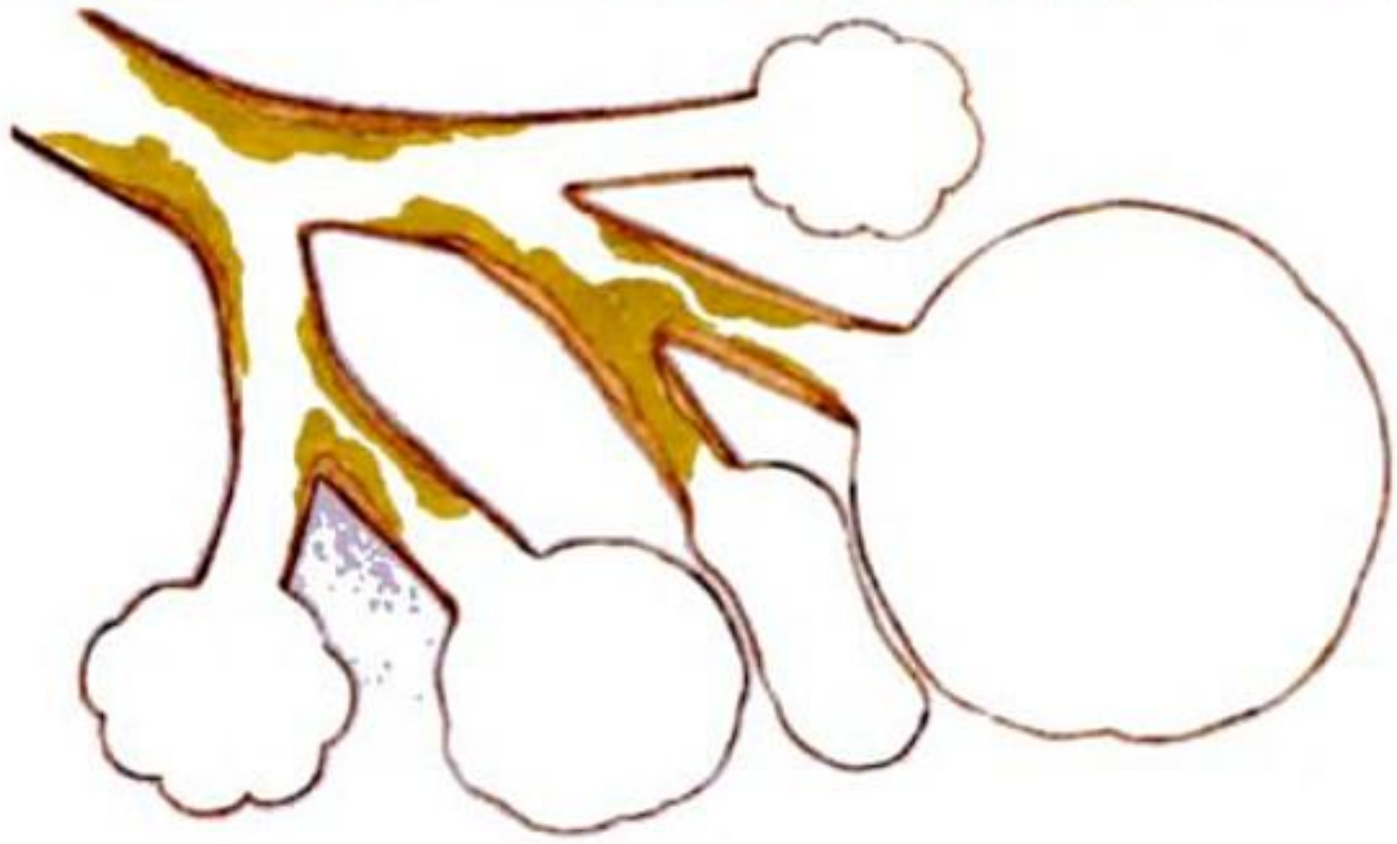
Patología de la bronquitis crónica

La hiperplasia e hipertrofia de las células secretoras de moco suele provocar la acumulación masiva de exudado en la luz de los bronquiolos. La función de limpieza mucociliar está alterada y, por lo tanto, este exudado no se puede eliminar de la luz. En la mucosa pueden detectarse zonas de denudación, y en algunas zonas incluso una metaplasia epitelial. Los bronquiolos se estrechan o se obstruyen por los siguientes mecanismos:

- Tapones de moco intraluminales.
- Inflamaciones edematosas de la mucosa.
- Hipertrofia de la musculatura lisa.
- Inflamaciones de la pared de los bronquiolos.
- Fibrosis peribronquiolar.

Material protegido por derechos de autor





◀ Estenosis bronquial parcial o total a consecuencia de una obstrucción provocada por una secreción mucosa o mucopurulenta, que actúa como válvula unidireccional. Esto provoca una distribución alterada o heterogénea de la ventilación

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Patología del enfisema

Lesiones microscópicas. En el pulmón normal cada ácino recibe un bronquiolo terminal, que se divide tres veces y da en primer lugar los bronquiolos respiratorios (alveolares), luego los conductos alveolares y finalmente los sáculos alveolares. El enfisema se clasifica en función de la forma de la unidad respiratoria terminal o ácino:

- Cuando la destrucción y dilatación del septo se limitan a la zona central del ácino en la zona del bronquiolo terminal y respiratorio, se trata de un *enfisema centrolobulillar* o *centroacinar*. En este caso, todos los bronquiolos respiratorios pueden comunicarse libremente entre sí, aunque los sáculos alveolares se conservan. Normalmente este tipo de enfisema es más marcado en las áreas pulmonares superiores que en las inferiores y se debe a la dificultad de espiración que se produce en las enfermedades pulmonares obstructivas **(A, B)**.
- Por contra, en el *enfisema panlobulillar* o *panacinar* todo el ácino está afectado por igual. Esta forma aparece con mayor frecuencia en los segmentos pulmonares inferiores y es la forma característica del enfisema en caso de déficit de α_1-antitripsina.

Estas dos formas no son excluyentes entre sí sino que, precisamente en la bronquitis crónica grave, pueden aparecer simultáneamente.

Lesiones macroscópicas. La reducción de la función de elasticidad del pulmón y sus alteraciones estructurales (y sobre todo las de los alvéolos) destacan claramente: el pulmón con enfisema está aumentado de tamaño, se superpone sobre el pericardio y, cuando se extrae del tórax, apenas se contrae. La hinchazón excesiva del tejido pulmonar suele ser más marcada en los bordes que en la zona central, y se acompaña de la formación de vesículas en grado variable. En la superficie de corte del pulmón enfisematoso apenas hay sangre y, según su grado de antracosis, puede tener un color desde el azul grisáceo hasta el negro intenso.

Lesiones radiológicas

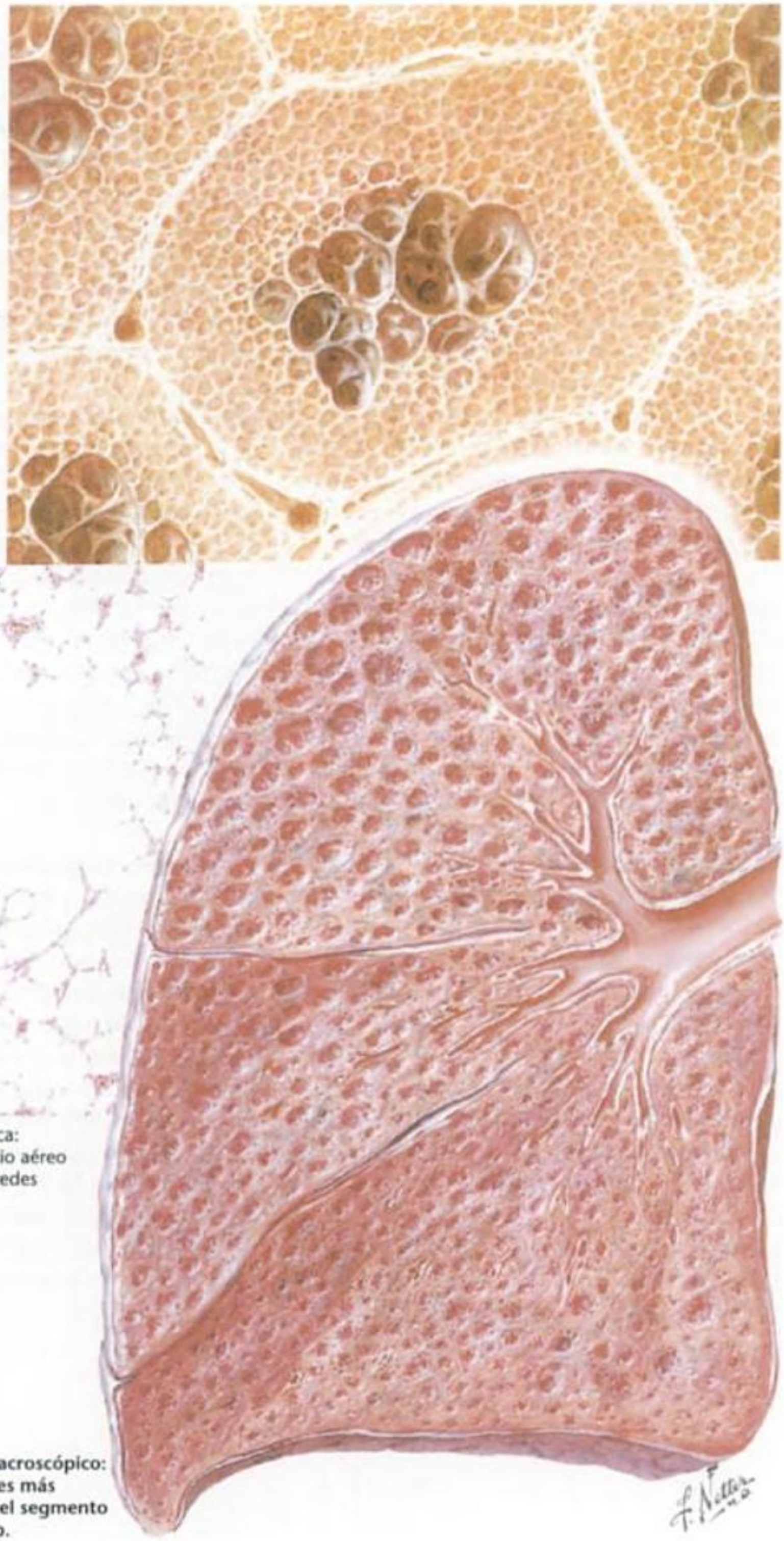
Bronquitis crónica. En una radiografía torácica estándar no puede identificarse una bronquitis crónica. Sin embargo, no es raro observar sombras tubulares en forma de raíles de tranvía a lo largo de los bronquiolos que corresponden al engrosamiento de sus paredes. Además, también es posible que el dibujo intersticial esté más marcado, sea independiente del árbol bronquial y se considere un signo de infiltración bronconeumológica superada.

Enfisema. Radiológicamente existen cuatro criterios que indican un enfisema:

- La trama vascular pulmonar está *rarificada* en la periferia, mientras que los vasos centrales suelen estar dilatados. La reducción en número y diámetro de las aa. pulmonares periféricas es el único indicio radiológico directo y fiable.
- El *diafragma está aplanado* (es decir, poco móvil), lo cual se puede observar tanto en la radiografía estándar como en la lateral; pueden visualizarse los puntos de inserción del diafragma en las costillas. Secundariamente, a causa de esta «posición hundida» del diafragma, el corazón presenta una forma colgante, más bien pequeña.
- Los campos pulmonares son *más permeables a la radiación* en las zonas afectadas. Esto indica una mayor cantidad de aire intraalveolar. La interpretación de este hallazgo es limitada porque la permeabilidad «fisiológica» a la radiación puede aumentar con una inspiración profunda, y en estado patológico puede ser irregular.
- El *espacio retroesternal* está aumentado, lo cual puede verse más claramente en la radiografía lateral. Esto permite cierta valoración gradual del enfisema, al realizar primero una radiografía en inspiración máxima y después otra en espiración máxima, sin modificar ninguna de las demás condiciones.

Material protegido por derechos de autor

A. Enfisema centrolobulillar (centroacinar)



▶ **Imagen** de sección **aumentada: espacios** vacíos **dilatados comunicados** entre **sí, en** forma de **saco,** en la zona **central** del ácino

▲ **Imagen** microscópica: **dilatación** del espacio aéreo **y colapso** de las paredes **alveolares**

B. Preparado macroscópico: modificaciones más marcadas en el segmento pulmonar sup.

Material protegido por derechos de autor

Fisiopatología

Obstrucción. En cuanto una enfermedad pulmonar obstructiva crónica empieza a provocar problemas, siempre se puede detectar un trastorno obstructivo de la ventilación.

La respiración forzada está relacionada con los siguientes procesos fisiopatológicos:

- La capacidad del FEV_1 está reducida con respecto a lo normal para el sexo, edad y talla del paciente, así como la capacidad vital.
- El tiempo de espiración forzada, es decir, el tiempo necesario para espirar rápidamente toda la capacidad vital, está prolongado.
- La velocidad máxima de flujo de aire en la espiración forzada, que depende del diámetro de las vías respiratorias, de la fuerza de retracción elástica de los pulmones y del colapso espiratorio de las vías respiratorias intratorácicas, suele estar reducida.

Durante la respiración normal también está alterada la relación entre presión respiratoria y flujo respiratorio. Cuando la obstrucción es intensa y la respiración normal, a menudo se alcanza el flujo espiratorio máximo. Para ello, en el espacio pleural se produce una presión positiva durante la espiración que hace que las vías respiratorias se colapsen (parcialmente) **(A, C)**. Sin embargo, si durante la espiración se entrecierran los labios, aumenta la presión intrabronquial que actúa contra la presión positiva pleural. Además no se alcanza el flujo espiratorio máximo, por lo que la presión pleural no aumenta tanto. Este doble efecto consigue evitar que las vías respiratorias se colapsen **(B, D)**.

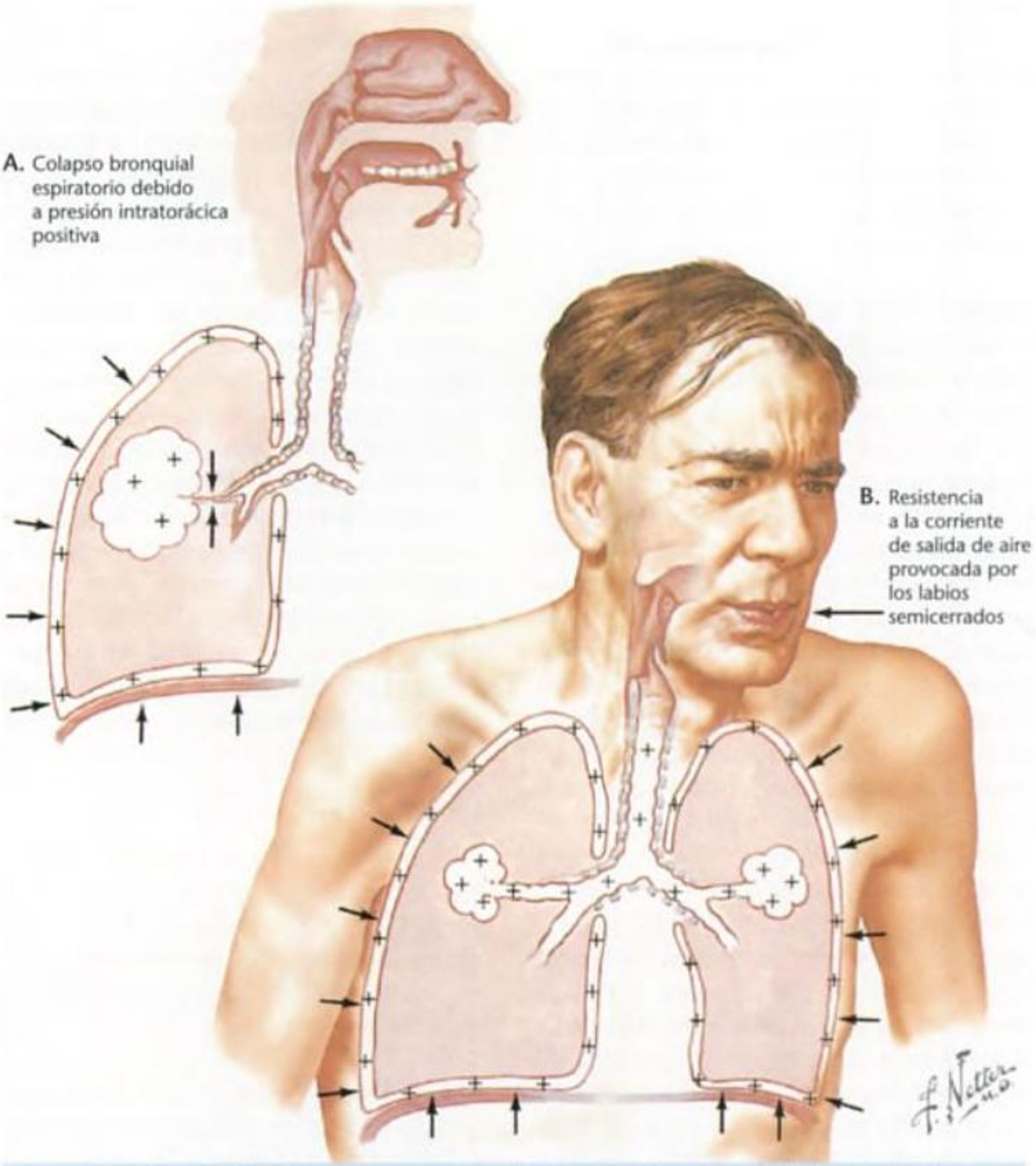
Reducción de la fuerza de retracción. La capacidad de retracción de los pulmones disminuye sobre todo en el enfisema panlobulillar. En este caso, la posición de reposo respiratorio se desplaza hacia la inspiración y se desarrolla un tórax en tonel. Aumenta la capacidad funcional residual, así como la capacidad total. Por el contrario, la capacidad vital está reducida al verse limitada la espiración. Sólo se puede conseguir una espiración aumentando la presión en el tórax, lo cual a su vez provoca la compresión y colapso de los conductos alveolares.

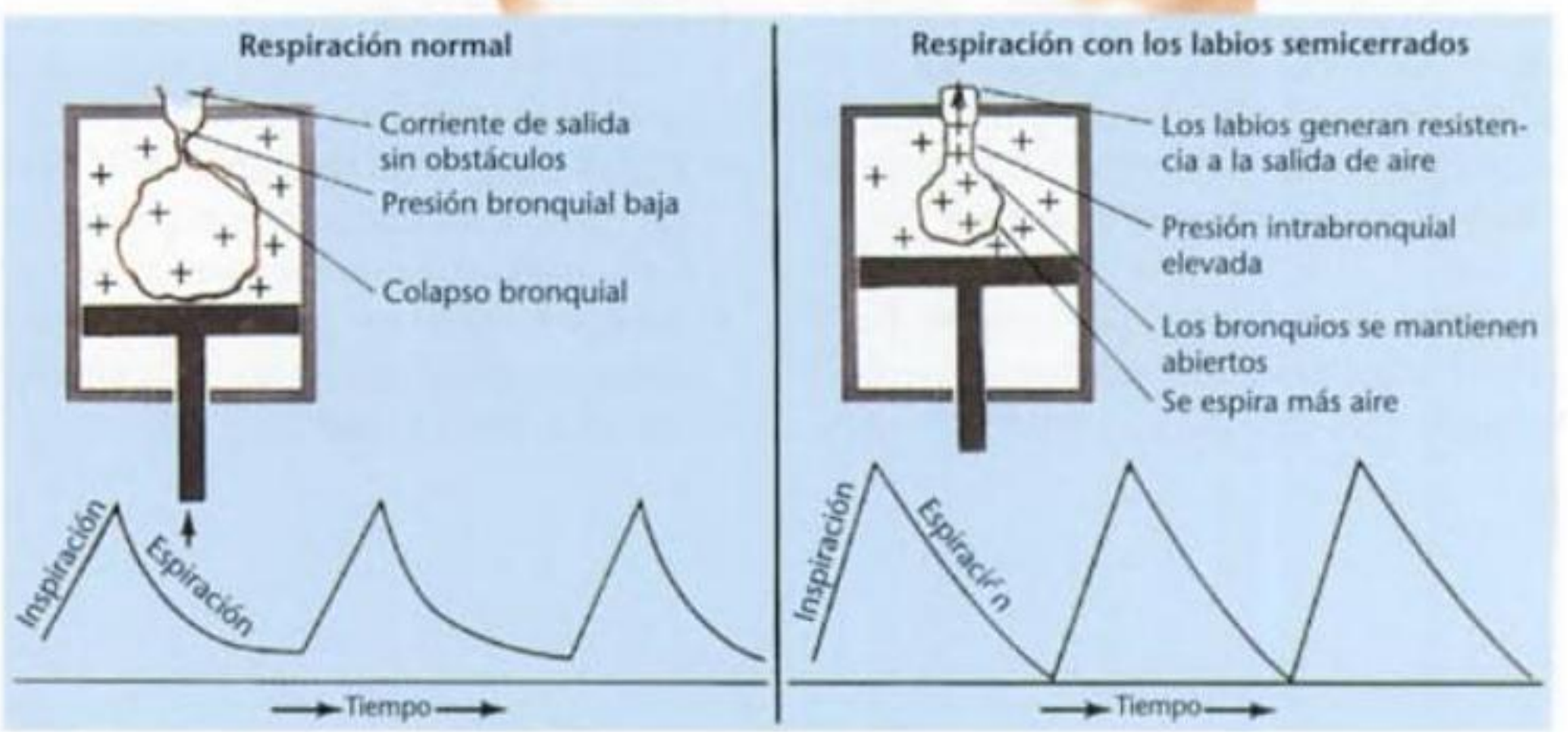
Reducción de la superficie de difusión. En ambos tipos de enfisema, la dilatación de los alvéolos comprime los capilares sanguíneos. Esto hace que la superficie de difusión entre la sangre y los alvéolos se reduzca y tanto el espacio muerto funcional como la resistencia vascular en la circulación pulmonar aumenten. Esto provoca una sobrecarga de presión del ventrículo derecho; la consecuencia puede ser una hipertrofia del corazón derecho que acabará provocando un *cor pulmonale* (v. pág. 118).

***Blue bloaters* (abotagados azules).** La obstrucción de los bronquiolos del enfisema centrolobulillar provoca un trastorno de la distribución independiente de la evolución del enfisema. Existe una presión parcial de oxígeno baja que provoca una saturación escasa de la hemoglobina de la sangre de las vv. pulmonares, y por lo tanto se estimula la eritropoyesis. El efecto conjunto de la saturación insuficiente de la hemoglobina y la eritropoyesis da lugar a una cianosis central. Por eso los pacientes con enfisema centrolobulillar también se denominan *blue bloaters*. Clínicamente se clasifican en función de su tipo de bronquitis (v. pág. 206 y s.).

***Pink puffers* (sopladores rosados).** En el enfisema panlobulillar toda la superficie de los alvéolos disponible para el intercambio gaseoso está reducida. Este aumento del espacio muerto funcional tiene una importancia fisiopatológica decisiva, porque obliga al paciente a una respiración más profunda. Ello casi permite mantener la presión arterial parcial de oxígeno, por lo que se consigue una saturación casi completa de la hemoglobina. Si el gasto cardíaco aumenta, la reducción global de la superficie de difusión no provoca hipoxia. La presión parcial de oxígeno suficiente y el considerable esfuerzo respiratorio de los pacientes han dado lugar a la denominación *pink puffer*. Clínicamente se clasifican según el tipo de enfisema (v. pág. 206 y s.).

Material protegido por derechos de autor





Material protegido por derechos de autor

Clínica

Con respecto al nivel de gravedad de la enfermedad, son posibles todas las formas comprendidas entre una bronquitis leve recidivante y una invalidez grave con insuficiencia respiratoria. En cuanto a sus manifestaciones, la enfermedad también es muy diversa; los síntomas clínicos del tipo enfisema se mezclan con los del tipo bronquitis para formar un cuadro respiratorio individual.

Tipo enfisema. Si predomina el componente enfisematoso, suele existir una *anamnesis* de varios años con disnea de esfuerzo acompañada solamente de una tos mínima con escasa producción de esputo mucoso. En la *exploración física* predomina la insuficiencia respiratoria: se observa claramente el esfuerzo de los mm. auxiliares y se observa que, en cada inspiración, el esternón se eleva en dirección anterosuperior. Existe taquipnea y un tiempo de espiración relativamente prolongado con los labios semicerrados. A veces la espiración empieza con una especie de gruñido. Los pacientes se sientan con la parte superior del cuerpo inclinada hacia delante y los brazos abiertos para poder apoyarse mejor. Durante la espiración, las vv. del cuello pueden aparecer dilatadas, y durante la inspiración se colapsan inmediatamente. La constitución del cuerpo corresponde al tipo asténico, aunque no hay pérdida de peso. Los EIC caudales se reducen en cada inspiración: por palpación se detecta cómo la pared torácica lateral inferior se desplaza hacia dentro. A la percusión se escucha un sonido timpánico. Los ruidos respiratorios están debilitados. Hacia el final de la espiración se detectan ruidos accesorios débiles. Falta la amortiguación cardíaca o está muy reducida. Si se detecta, el golpe de la punta del corazón solamente se observa sobre el apéndice xifoides o por debajo de éste. Con frecuencia debajo del xifoides se puede palpar un golpe del ventrículo derecho dirigido hacia delante y hacia abajo. A menudo se oye un ritmo de galope reforzado inspiratorio en S.

Tipo bronquitis. Si predomina el componente bronquítico, casi siempre existe una *anamnesis* muy marcada de varios años con tos y expectoración. Casi siempre los pacientes son fumadores importantes. Al principio la tos sólo aparece durante los meses de invierno, y únicamente se solicita ayuda médica cuando se producen episodios de bronquitis purulenta grave. Sin embargo, al cabo de los años la tos pasa a un estado permanente y los episodios son más numerosos, prolongados y graves. La asistencia médica se empieza a tomar en serio cuando el paciente nota una insuficiencia respiratoria de esfuerzo, momento en el cual ya existe una obstrucción intensa. Ocasionalmente, también se va al médico por primera vez cuando a consecuencia de una insuficiencia cardíaca derecha manifiesta (*cor pulmonale*, v. pág. 118) aparecen edemas periféricos. A menudo, los pacientes presentan exceso de peso y cianosis. En la exploración médica raramente se detecta insuficiencia respiratoria en reposo: la frecuencia respiratoria es normal o sólo ligeramente elevada. No se activa la musculatura respiratoria auxiliar. A la percusión se oye un ruido esencialmente resonante; en la auscultación se oyen estertores roncos que cambian de posición y se modifican tras un acceso de tos intensa con expectoración. El volumen minuto respiratorio es normal o se halla ligeramente elevado.

Diagnóstico

El diagnóstico de una bronquitis crónica se apoya esencialmente en la anamnesis y por tanto sólo puede establecerse tras descartar, p. ej., un carcinoma bronquial (v. pág. 302), bronquiectasias (v. pág. 244) o asma bronquial (v. pág. 230). Es posible seguir el siguiente procedimiento:

- Anamnesis: preguntar si ha habido tos, expectoración, insuficiencia respiratoria o hábito de fumar.
- Exploración médica: v. más arriba.
- Análisis del esputo: mucoso o secreción purulenta en caso de infección.
- Infección pulmonar: para objetivar la sintomatología clínica y realizar un seguimiento de la terapia.
- Radiografía de tórax: hallazgos, v. pág. 222.
- Análisis de gases en sangre: especialmente en los casos avanzados con signos de insuficiencia respiratoria parcial o global.

Material protegido por derechos de autor

▲ *Blue bloater* (abotagado azul)

Material protegido por derechos de autor

Terapia

Medidas generales. Son independientes de si la enfermedad presenta un carácter más enfisematoso o bronquítico, y pretenden evitar exacerbaciones o mejorar la sensación subjetiva de bienestar.

- Evitar las sustancias irritantes para las vías respiratorias **(A)**. Entre ellas y en primer lugar, el tabaco: dejar de fumar apenas mejora ligeramente la función pulmonar, pero evita la progresión de los daños del pulmón y los bronquios.
- El ejercicio físico mejora la sensación subjetiva de bienestar; es discutible si también tiene un efecto terapéutico **(B)**.
- Las infecciones bronquiales deben evitarse siempre que sea posible. Para conseguirlo se deben evitar las aglomeraciones humanas y vacunarse contra la gripe. Pero si se produce una infección se debe seguir un tratamiento rápido **(C)**.
- En una bronquitis obstructiva, un aporte abundante de líquido puede facilitar la fluidificación del moco viscoso **(D)**. Puesto que las enfermedades obstructivas crónicas de las vías respiratorias se acompañan de pérdida de peso y debilidad general, hay que prestar especial atención a una alimentación suficiente y equilibrada **(E)**.
- Los pacientes que padecen esencialmente una bronquitis obstructiva deben aprender a respirar con los labios semicerrados mediante la correspondiente gimnasia reeducativa (**F**, v. pág. 224).

Medidas especiales. La terapia farmacológica sirve para reducir la obstrucción y tratar las infecciones:

- No se ha demostrado una efectividad general de los mucolíticos, que diluyen el moco y de esta forma deberían reducir su efecto obstructivo, pero algunos pacientes notan con ellos una mejoría subjetiva.
- Los agonistas β tienen un efecto antiobstructivo y se pueden administrar por inhalación o vía oral. Previamente, debe interrumpirse cualquier terapia con β-bloqueantes.
- Los anticolinérgicos también tienen un efecto antiobstructivo y pueden tomarse solos o combinados con agonistas β.
- Si los medicamentos citados no mejoran el cuadro, puede intentarse además la administración de teofilina oral.
- En un tercer paso cabe considerar también los glucocorticoides orales, cuya dosis, una vez han hecho efecto, puede reducirse y sustituirse por corticoides inhalados.
- En caso de infección de las vías respiratorias, hay que empezar rápidamente un tratamiento con antibióticos.

Medidas físicas. Se puede reforzar el «freno de los labios» (v. pág. 222) mediante una mascarilla facial que ofrece una determinada resistencia a la espiración y, por lo tanto, evita el colapso de las vías respiratorias.

Otras medidas. Está indicada una terapia prolongada con oxígeno cuando la presión parcial de oxígeno arterial se encuentra por debajo de 55 mm Hg, o por debajo de 65 mm Hg y existe al mismo tiempo *cor pulmonale*. Cuando hay grandes bullas que comprimen el tejido pulmonar sano (hecho infrecuente), está indicada su extirpación. Cabe considerar un trasplante pulmonar cuando la esperanza de vida estimada es inferior a un año y el paciente no tiene más de 60.

Pronóstico

Los pacientes enfisematosos son menos sensibles que los bronquíticos a las infecciones repetidas de las vías respiratorias. Cualquier infección puede extenderse a los pulmones, y la neumonía que se produce, dado el estado inmunitario globalmente debilitado del paciente, es potencialmente mortal. Las lesiones pulmonares enfisematosas son irreversibles y, por lo tanto, la disnea que provocan apenas se puede modificar. La terapia y la orientación de los pacientes son difíciles, pero se ha demostrado que una terapia idónea proporciona una clara prolongación del período de supervivencia.

Material protegido por derechos de autor

▲ Dejar de fumar

◀ Evitar impurezas del aire (debidas al ambiente o al trabajo) y temperaturas extremas

▲ Instalación de climatizadores y filtros de aire

A. Evitar sustancias irritantes para las vías respiratorias

◀ Continuación de las actividades cotidianas hasta alcanzar el límite de esfuerzo

▶ Eventualmente hacer ejercicios complementarios

▶ Gimnasia respiratoria específica

B. Actividades físicas

◀ Evitar aglomeraciones, así como personas con infecciones de las vías respiratorias. Vacunación contra la gripe y neumococo

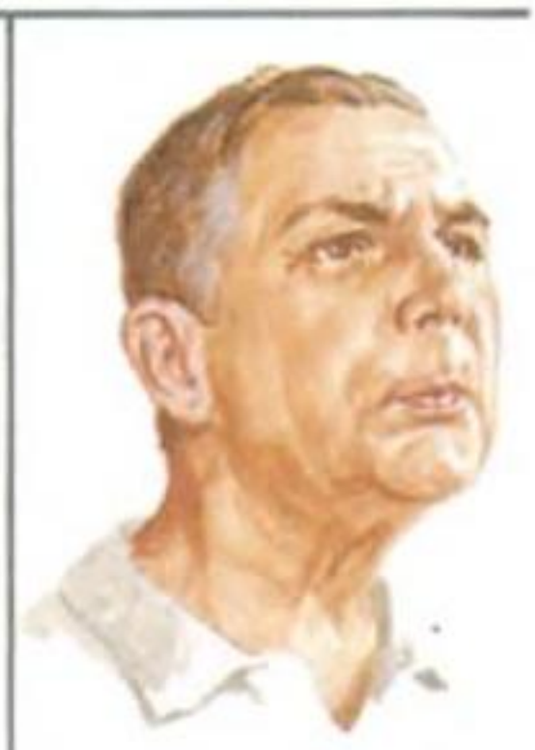
▶ Tratamiento inmediato de las infecciones de las vías respiratorias, entre otros con antibióticos y reposo en cama

C. Medidas de precaución frente a infecciones

D. Aporte suficiente de líquidos

Varias comidas poco abundantes, más escasa antes de ir a dormir

E. Alimentación suficiente



F. Prácticas de respiración con los labios semicerrados

Material protegido por derechos de autor

El asma bronquial es una enfermedad inflamatoria de las vías respiratorias que cursa con hipersensibilidad de las vías respiratorias a múltiples estímulos, y que se caracteriza clínicamente por crisis de insuficiencia respiratoria debidas a una broncoconstricción reversible.

Epidemiología

Aprox. el 5 % de la población padece asma y cerca del 15 % sufre hipersensibilidad bronquial inespecífica. El 10 % de todos los niños están afectados de asma, que antes de los 10 años suele ser de tipo exógena-alérgica y tras los 20 suele ser endógena y no alérgica.

Clasificación

Desde el punto de vista de la patogenia, se distinguen dos formas de asma bronquial, que tienen pronóstico e importancia terapéutica distintos:

- El asma exógena-alérgica (extrínseca) que suele afectar a niños y jóvenes tras una exposición a alergenos.
- El asma endógena, idiopática (intrínseca) suele aparecer a mediados de la edad adulta sin una relación clara con un alergeno.

Etiología

La causa de la hipersensibilidad inespecífica de las vías respiratorias común a todos los asmáticos no está clara. En el asma alérgica se han identificado factores de influencia genética.

Los desencadenantes, en parte muy diversos, provocan la liberación de mediadores inflamatorios de los mastocitos, leucocitos basófilos y macrófagos, que provocan lesiones epiteliales, contracción de la musculatura bronquial, edema de las mucosas y secreción de moco viscoso (v. pág. 236 y s.).

A continuación se citan algunos de los múltiples factores desencadenantes y causales posibles.

Estímulos alérgicos. En el asma alérgica los ataques agudos acostumbran a desencadenarse por alergenos inhalados, o más raramente alimentarios. Entre los *alergenos inhalatorios* se encuentran el polvo doméstico, plumas, pelos de animales, fragmentos de insectos, relleno de acolchado de muebles, esporas de hongos y polen de diversas plantas **(B)**. Los *alergenos alimentarios*, como la leche de vaca, pescado, huevos, diversos frutos secos, chocolate, marisco y tomates, participan en menor proporción en el desencadenamiento de ataques de asma **(D)**. Los alergenos pueden tener un efecto conjunto aditivo o sinérgico, y su efecto puede ser muy variable, tanto a nivel intrapersonal como interpersonal.

Toxinas e irritantes químicos. Existen muchas sustancias irritantes que, cuando se inhalan, pueden provocar o agravar ataques de asma, como el humo del tabaco, contaminantes del aire como gases de automoción o industriales y sustancias volátiles como lacas y gasolina **(C)**. También algunos productos químicos pueden actuar como desencadenantes, como el diisocianato de tolueno, o algunos metales como el níquel o el platino.

Infecciones. Las infecciones por virus, bacterias y hongos no actúan sólo como desencadenantes del asma infecciosa, sino que también pueden participar en formas de asma exógena-alérgica. Un «simple» catarro también puede provocar un ataque de asma. Las infecciones víricas espontáneas del tracto respiratorio refuerzan el efecto broncoconstrictor de los irritantes inhalados y de las sustancias colinérgicas **(A)**.

Medicamentos. Pueden provocar un ataque de asma ya sea por su efecto farmacológico (p. ej., un bloqueo β) o por una reacción alérgica (p. ej., las penicilinas o algunas vacunas) **(G)**.

Otros factores. Si existe sensibilidad previa, los esfuerzos psicológicos y físicos pueden desencadenar ataques de asma **(F)**. También la respiración de aire frío, los cambios bruscos de temperatura o de humedad, el esfuerzo físico e incluso la risa pueden provocar broncoespasmos agudos **(E)**.

Material protegido por derechos de autor

A. Infecciones

Catarros e infecciones víricas

Sinusitis

Bronquitis y bronquiolitis

B. Alergenos inhalatorios

Polen: malas hierbas, césped, árboles

Polvo doméstico

Plumas

Pelos de animales

Acolchado de muebles

Esporas de hongos

C. Irritantes inhalatorios

Pinturas y lacas

Gasolina

Humo de cigarrillos

Productos químicos industriales

Gases nocivos

Aire frío

Contaminantes del aire

D. Alergenos alimentarios

Leche

Huevos

Frutos secos

Chocolate

Pescado

Marisco

Tomates, fresones

E. Mecanismos desencadenantes

Pólipos nasales

Risa

Variaciones de temperatura

Esfuerzo físico

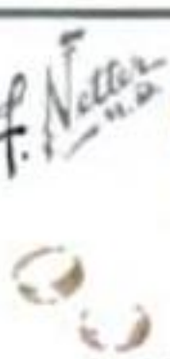
F. Estrés psíquico

G. Medicamentos

Vacunas

Penicilina

Diversos medicamentos


Aspirina

Anestésicos

Material protegido por derechos de autor

Patología

Las lesiones patológicas marcadas sólo suelen aparecer en los casos graves de asma o durante el estado asmático. En los cuadros leves también se observan lesiones durante episodios breves y clínicamente menos aparatosos.

Cuadro microscópico. En los bronquios y bronquiolos, la mucosa y la submucosa presentan inflamación edematosa, y se puede detectar una infiltración masiva de leucocitos. Las glándulas mucosas no presentan una hipertrofia tan marcada como en el caso de la bronquitis crónica (v. pág. 222), aunque producen mayor cantidad de moco viscoso. La membrana basal está engrosada y hialinizada, especialmente en los bronquios periféricos. En algunas áreas, a veces muy extensas, puede faltar por completo el revestimiento epitelial. En los bronquios periféricos se encuentra una metaplasia de células caliciformes típica del asma, con mayor frecuencia en los bronquios centrales. La superficie epitelial presenta pliegues porque la musculatura lisa sufre hiperplasia, en parte también hipertrofia, y está contraída.

En la luz bronquial se encuentran tapones de moco que contienen una sustancia amorfa PAS-positiva. En su interior se encuentran granulocitos, eosinófilos, cristales de Charcot-Leyden (producto de la descomposición de los gránulos eosinófilos), detritus celulares (en forma de grumos de células ciliadas) y las denominadas *espirales de Curschmann*. Estas últimas son minúsculas estructuras de moco, retorcidas en espiral, en forma de molde procedente de los bronquiolos **(B)**.

Cuadro macroscópico. Los pulmones están pálidos y en parte hiperinflados. Además de estas zonas de parénquima hiperinflado, existen áreas de atelectasia que, debido a la obstrucción de los bronquios con moco espeso y viscoso, no se pueden llenar de aire. En los casos de deshidratación clínicamente manifiesta, los tapones de moco tienen una consistencia extremadamente viscosa, se adhieren a la pared bronquial y estrechan su luz. Al contrario que en las lesiones del enfisema pulmonar (v. pág. 222), las paredes alveolares no están destruidas **(A)**.

Fisiopatología

De todas las lesiones patológicas citadas, las siguientes tienen importancia fisiopatológica:

- Espasmos e hiperplasia muscular.
- Inflamación edematosa de la mucosa.
- Aumento de la producción de moco viscoso.

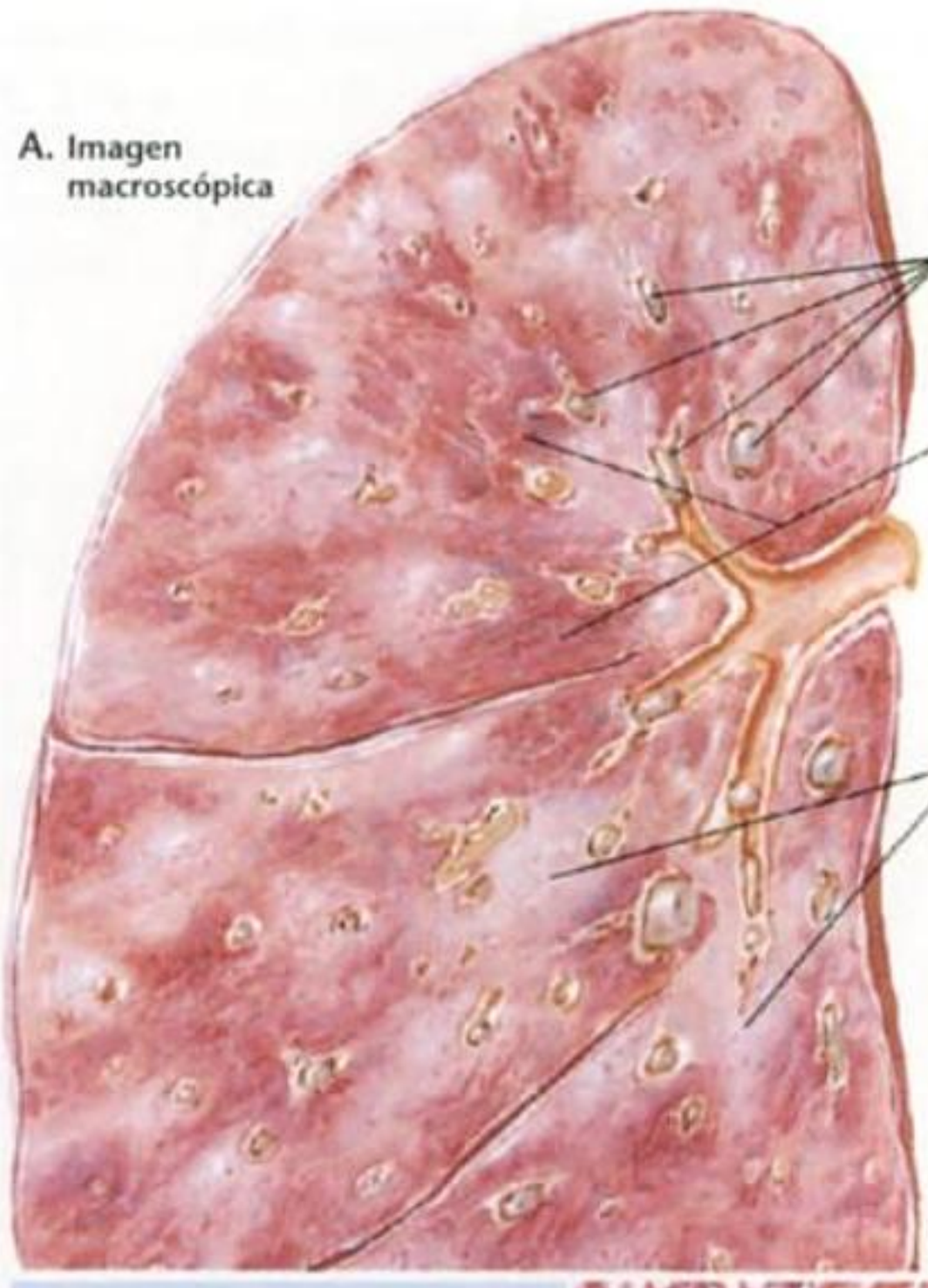
El importante estrechamiento progresivo de los bronquios que producen estas lesiones, que llega hasta su obstrucción, provoca un aumento de la resistencia de las vías respiratorias. Esto impide el paso del aire durante la espiración.

Obstrucción de las vías respiratorias. Al principio del ataque y en los casos leves, la obstrucción de la corriente de aire apenas se hace notar: a medida que el proceso se extiende a otras áreas del árbol bronquial, la resistencia de las vías respiratorias aumenta sensiblemente. Es esencial localizar la obstrucción: en las vías respiratorias periféricas del pulmón sano sólo se produce el 20 % de la resistencia total de las vías respiratorias, porque proporcionalmente tienen una superficie de secreción muy grande. Por eso es incluso posible que algunas obstrucciones extensas de las vías respiratorias menores pasen clínicamente desapercibidas. Puesto que, al vaciar los pulmones, las vías respiratorias se cierran, el aumento de resistencia aparece mucho más marcado durante la espiración que en la inspiración. Además, debido al mayor trabajo respiratorio de la espiración, durante ésta no puede incrementarse más la corriente de aire; por el contrario, incluso es posible que se produzca un colapso bronquial.

Trabajo y ciclo respiratorios. La fuerza de retracción de los pulmones ya no basta para vaciarlos por completo y, por lo tanto, los mm. respiratorios tienen que participar activamente en la espiración. En los casos de obstrucción avanzada, se produce *retención de aire* y el volumen residual aumenta. Puesto que la resistencia a la corriente de aire no afecta uniformemente a todo el pulmón, los alvéolos se ventilan de forma heterogénea. La consecuencia es una taquipnea y, por lo tanto, un acortamiento del ciclo respiratorio, a pesar de que, para conseguir una ventilación suficiente durante las obstrucciones de las vías respiratorias, sería necesario un ciclo respiratorio más largo. Durante un ataque de asma no es posible compensar los desequilibrios expuestos.

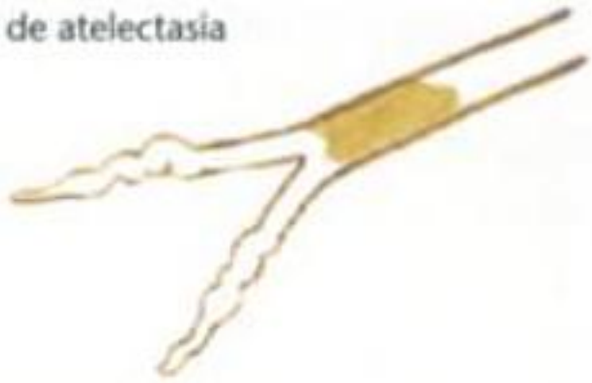
Material protegido por derechos de autor

A. Imagen macroscópica



Tapón de moco viscoso y adherente en las vías respiratorias

Áreas de atelectasia



Atrapamiento aéreo difuso o limitado a una región

B. Imagen microscópica

Tapón de moco:
- Sustancia amorfa PAS-positiva
- Neutrófilos
- Eosinófilos
- Cristales de Charcot-Leyden
- Espirales de Curschmann
- Grumos epiteliales
- Bacterias y/o virus

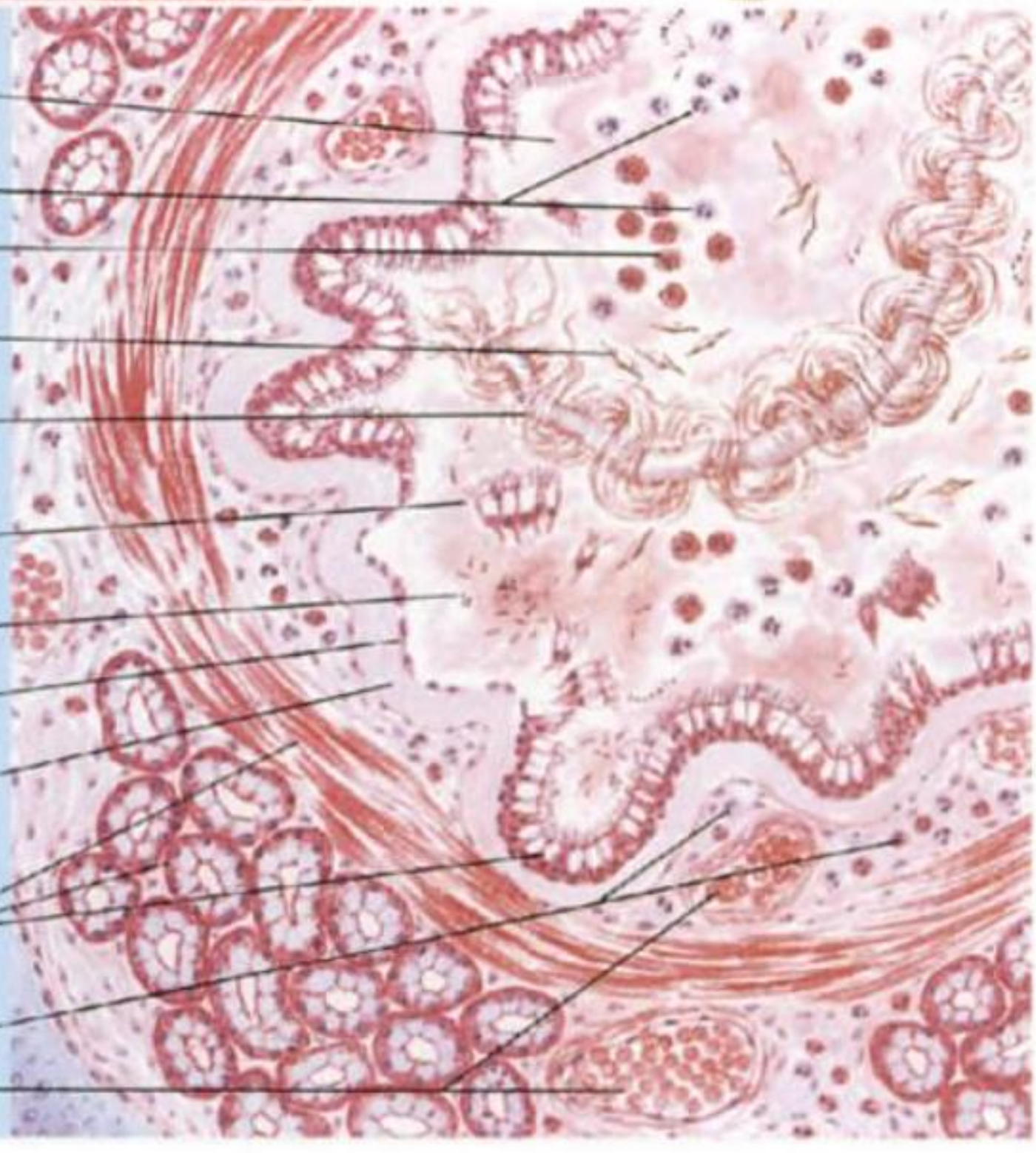
Pérdida de epitelio

Engrosamiento hialino de la membrana basal

Hipertrofia de la musculatura lisa, glándulas de moco y células caliciformes

Exudado inflamatorio con eosinófilos, inflamación edematosa

Vasos llenos de sangre



Material protegido por derechos de autor

Hiperinflado. A medida que la obstrucción aumenta, la espiración se hace más prolongada y aumentan el volumen residual y la capacidad residual funcional. Este fenómeno «es razonable» porque respirar grandes volúmenes compensa el cierre de las vías respiratorias. De esta forma, el intercambio gaseoso se puede mantener, por lo menos en parte. Las consecuencias de la hiperinsuflación son:

- Cada vez tiene que realizarse más trabajo respiratorio.
- El incremento del trabajo respiratorio provoca un mayor consumo de oxígeno.
- Puede llegar a provocar insuficiencia respiratoria y agotamiento.
- La tos puede estar modificada, porque la corriente de aire en el tracto respiratorio está marcadamente frenada.

Trastornos de la ventilación. Puesto que la obstrucción de las vías respiratorias tiene una distribución heterogénea, junto a alvéolos normalmente ventilados se encuentran otros hipoventilados o hiperventilados. La consecuencia de esta heterogeneidad de la ventilación y de la perfusión es una hipoxemia arterial, que en el caso del asma bronquial se debe considerar como un trastorno fundamental del intercambio gaseoso. Cuanto mayor sea el número de unidades alveolares con un cociente ventilación/perfusión reducido, más intensa será la hipoxemia arterial. Esta situación se agrava a causa de la obstrucción completa de los bronquiolos, que ejerce el efecto de un cortocircuito derecha-izquierda.

Dióxido de carbono. La espiración del dióxido de carbono se mantiene inalterada mientras la proporción de alvéolos bien ventilados e irrigados supere ampliamente a los que mantienen una proporción alterada entre ventilación y perfusión. La hipoventilación cada vez mayor de los alvéolos puede compensarse durante cierto tiempo mediante una respiración más rápida y profunda, de manera que al principio el espacio muerto fisiológico puede aumentar un poco. Sin embargo, al final la ventilación alveolar no puede satisfacer las necesidades metabólicas del organismo. Se produce entonces una retención de dióxido de carbono, y la hipoxemia arterial sigue aumentando. Esta insuficiencia ventilatoria suele alcanzarse cuando la capacidad secundaria es inferior al 25 % del valor teórico.

Reversibilidad. Al desaparecer el ataque de asma, también desaparecen los trastornos de la perfusión. En el asma bronquial la hipertensión arterial solamente es leve y no duradera. Normalmente no llega a formarse un *cor pulmonale* crónico como en el caso de la bronquitis crónica y el enfisema pulmonar, y si aparece lo hace en los estadios tardíos. La capacidad de difusión no está limitada de manera significativa.

Clínica

La sintomatología del asma bronquial oscila entre los ataques de insuficiencia respiratoria de aparición aguda, limitados en el tiempo, con respiración breve, espástica y tos, y los trastornos asmáticos más o menos continuos de gravedad variable.

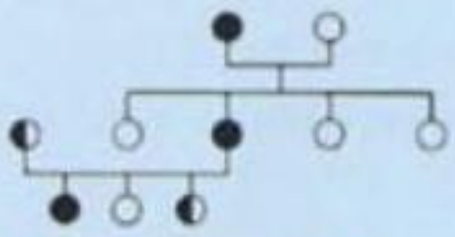
Síntomas típicos. Con frecuencia el paciente se queja de opresión retroesternal y de intensas dificultades respiratorias al inspirar y espirar. Durante la espiración, y a menudo también durante la inspiración, se pueden oír silbidos a distancia. Aparece junto con disnea, tos y expectoración. Si no se puede expulsar la secreción con la tos, habrá que contar con una obstrucción extensa de los bronquiolos provocada por un moco espeso. Los pacientes suelen preferir quedarse sentados. Como expresión visible del aumento del trabajo respiratorio, se observa dilatación de las aletas nasales y el esfuerzo de la musculatura respiratoria auxiliar. Según la gravedad del ataque, los pacientes están más o menos asustados.

Consecuencias. El miedo, la obstrucción de las vías respiratorias y las alteraciones del pH de la sangre y los tejidos provocan taquipnea. A consecuencia del aumento de la secreción de catecolaminas aparecen hipertensión y taquicardia, aunque esta última también puede indicar que existe una hipoxemia importante y que el ataque ha alcanzado una magnitud peligrosa. La hiperinsuflación de los pulmones con una capacidad de un segundo inferior a 1,25 l da lugar a un pulso paradójico: la presión sanguínea durante la espiración es 10 mm Hg superior que durante la inspiración. La hiperemia, los accesos de sudor y el hablar con monosílabos constituyen puntos de referencia de la gravedad del ataque. Si la hipoxemia y la hipercapnia provocan acidosis respiratoria, los pacientes también están agotados, confundidos y excitados.

Material protegido por derechos de autor

Aparece en la infancia y en la juventud

Anamnesis casi siempre positiva



Eccema (de leche) en la anamnesis infantil

Los ataques son desencadenados por antígenos específicos

Polen | Alimentos | Medicamentos | Pelos de animales

Fácil de controlar mediante hiposensibilización

En estrecha relación con IgE

Prueba cutánea casi siempre positiva

Ataques agudos aunque casi siempre autolimitados; pronóstico favorable; la enfermedad remite en parte con la pubertad aunque también puede ser crónica; los casos fatales son raros

Signos y síntomas comunes al asma exógena-alérgica y al asma endógena
Insuficiencia respiratoria, disnea, sibilancias, hiperemia, cianosis, tos, dilatación de las aletas nasales, utilización de la musculatura respiratoria auxiliar, miedo a ahogarse, taquicardia, ataques de sudor, timpanismo a la percusión, ruidos a distancia y roncus y sibilantes, eosinofilia

Material protegido por derechos de autor

Cuadros clínicos

Asma exógena-alérgica (extrínseca). Habitualmente este cuadro aparece tras una exposición a alergenos. Afecta sobre todo a niños y jóvenes. En la anamnesis suelen detectarse otras manifestaciones alérgicas como fiebre del heno o eccema (atopia, neurodermitis, eccema de leche); a menudo la anamnesis familiar también es positiva. Clínicamente son característicos:

- Ataque broncoespástico reversible con sibilancias e insuficiencia respiratoria.
- Ataques de aparición súbita y duración breve.
- Entre dos crisis no existe ningún trastorno.

Asma endógena, idiopática (intrínseca). No se puede detectar un desencadenante alergénico «externo». Afecta sobre todo a adultos de mediana edad. A menudo, en la anamnesis no se detectan cuadros alérgicos ni existe anamnesis familiar positiva. Comparada con la forma extrínseca, es característico el siguiente cuadro clínico:

- Relación frecuente con una infección (la denominada *asma infecciosa*).
- Tendencia a la cronicidad, con tos persistente y producción constante de moco.
- Con frecuencia el curso de los ataques es grave.

Asma mixta. Entre el asma extrínseca y el asma intrínseca existen cuadros intermedios sin solución de continuidad, e incluso en un mismo paciente el curso clínico puede presentar importantes variaciones.

Asma por analgésicos. Aproximadamente el 20 % de los pacientes con asma no alérgica, tras tomar ácido acetilsalicílico y antiinflamatorios no esteroideos (AINE) desarrollan una broncoconstricción, con frecuencia asociada a rinorrea y conjuntivitis. En este caso no se puede detectar ni un componente netamente alérgico ni un fundamento inmunológico. A menudo, el asma por analgésicos va acompañada de poliposis nasal.

Asma de esfuerzo. Un esfuerzo físico entre moderado y grave suele provocar un ataque de asma. Afecta aprox. al 80 % de los pacientes infantiles de asma y al 25 % de los adultos. La causa podría ser el enfriamiento de los bronquiolos producida por la hiperventilación.

Asma por sulfitos. La ingestión oral de alimentos y golosinas que contienen azufre puede provocar un ataque asmático en aprox. el 5 % de los pacientes asmáticos. Posiblemente la causa sea un trastorno del metabolismo de los sulfitos.

Asma profesional. En este caso destaca el desencadenamiento alérgico del asma provocado por polvo de harina, madera o látex.

Estado asmático. Se trata de un ataque de asma prolongado y con riesgo de muerte, que no responde a la terapia «habitual». Siempre requiere tratamiento intensivo.

Diagnóstico

Percusión. Se puede detectar una percusión hipersonora (el denominado *ruido de caja*) indicativa del hiperinflado, así como una posición baja del diafragma.

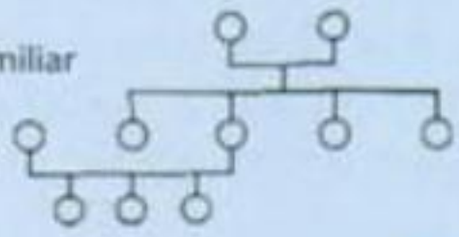
Auscultación. Los sonidos respiratorios son abundantes, intensos y vesiculares, y a menudo se oyen incluso a distancia. La espiración está alargada. Además de los sibilantes que (frecuentemente) se oyen durante la inspiración y (casi siempre) durante la espiración, a veces pueden auscultarse estertores húmedos provocados por la secreción. Los estertores locales y los signos de condensación deben hacer pensar en una atelectasia o en una neumonía. Mientras sólo exista una obstrucción escasa, apenas se detectan ruidos accesorios espásticos; sin embargo, éstos aparecen con una respiración rápida y profunda y, a medida que aumenta la obstrucción, se presentan con mayor frecuencia. Finalmente puede producirse un enlentecimiento de la corriente de aire, por lo que ya no se oye ningún sonido respiratorio *(tórax silencioso)*.

Es importante distinguir una obstrucción asmática difusa de un estridor laríngeo o de una obstrucción de las vías respiratorias principales, provocada p. ej. por un tumor. A pesar de que los roncus y sibilantes no son patognomónicos del asma bronquial, resultan de ayuda en el diagnóstico diferencial: deben tener un tono uniforme por todo el pulmón y oírse con mayor intensidad en el lugar donde se producen, en las vías respiratorias superiores.

Material protegido por derechos de autor

Aparición en la edad adulta (más de 35 años)

Anamnesis familiar casi siempre negativa



Anamnesis infantil sin eccema

Los ataques se desencadenan durante una infección, excitación y otros irritantes

Difícil de controlar mediante hiposensibilización

Sin relación con IgE

Prueba cutánea casi siempre negativa

Ataques graves; pronóstico desfavorable; la enfermedad puede ser crónica y mortal

Signos y síntomas comunes al asma exógena-alérgica y al asma endógena
Insuficiencia respiratoria, disnea, roncus, hiperemia, cianosis, tos, dilatación de las aletas nasales, utilización de la musculatura respiratoria auxiliar, miedo a ahogarse, taquicardia, ataques de sudor, timpanismo a la percusión, sibilancias a distancia y estertores, eosinofilia

Material protegido por derechos de autor

Espirometría. La obstrucción bronquial se detecta al comprobar la reducción de la capacidad espiratoria máxima en un segundo (FEV_1) y el aumento de la resistencia de las vías respiratorias. Para saber si esta obstrucción es reversible o no, se hace inhalar un β-simpaticomimético (p. ej., fenoterol, salbutamol) y se repite la prueba: si la obstrucción es completamente reversible, es más probable que se trate de asma bronquial; si no lo es, en el diagnóstico diferencial hay que pensar en una bronquitis crónica obstructiva.

Prueba de la provocación con histamina. Tras la inhalación de una solución de histamina se miden el volumen espiratorio forzado y la resistencia de las vías respiratorias. Se repiten la inhalación y las mediciones con concentraciones progresivamente más elevadas de histamina hasta alcanzar un punto en que el volumen espiratorio forzado haya descendido un 20 % y la resistencia de las vías respiratorias se haya doblado. Esta concentración umbral es directamente proporcional a la gravedad de la enfermedad.

Laboratorio. Siempre está indicado el análisis de gases sanguíneos arteriales o capilares para poder estimar la gravedad de la enfermedad. En ambas formas de asma puede detectarse eosinofilia sanguínea; por el contrario, el aumento de la IgE sólo se detecta en el asma alérgica.

Radiografía de tórax. Debido a un atrapamiento aéreo muy marcado, el pulmón es mucho más transparente a la radiación, el diafragma está muy bajo y la silueta cardíaca es pequeña. Está indicado el examen radiológico para descartar estenosis de las grandes vías respiratorias y poder diagnosticar complicaciones como neumonía, atelectasia o neumotórax.

Diagnóstico del esputo. El esputo es viscoso e irisado. Al microscopio se pueden observar granulocitos eosinófilos, cristales de Charcot-Leyden (producto de la descomposición de los gránulos eosinofílicos) y, algunas veces, espirales de Curschmann (v. pág. 232).

Diagnóstico alérgico. Las primeras indicaciones importantes sobre el (o los) alergenos desencadenantes se obtienen de la anamnesis. En el *prick test* o prueba intracutánea, se aplican alergenos epidérmicos ubicuos y profesionales. La intensidad de la reacción es un indicativo sobre el posible alergeno. Con el *RAST* se pueden identificar anticuerpos IgE específicos. Puesto que esto es relativamente laborioso, este test sólo se realiza cuando hay contradicciones entre la anamnesis y el *prick test*, o en niños. Finalmente, se puede hacer un *test de provocación* en que se administra el alergeno sospechoso por inhalación (o si se trata de un alergeno alimentario, por vía oral) y se emite la reacción inmediata mediada por las IgE (en el plazo de 30 min) o la reacción tardía mediada por las IgG (unas 6-12 h). El único test que permite obtener conclusiones definitivas de importancia patogénica es la prueba de provocación.

Diagnóstico diferencial

Muchas afecciones de las vías respiratorias también acaban provocando una obstrucción inflamatoria o mecánica de las grandes vías:

- Bronquitis aguda.
- Bronquitis crónica obstructiva.
- Bronquiectasias.
- Anillos estenosantes congénitos.
- Aneurisma de la aorta con compresión de las vías respiratorias.
- Tumores traqueobronquiales o mediastínicos.
- Aspiración de un cuerpo extraño.
- Tumor o edema de laringe (p. ej., crup).

El desplazamiento mecánico de las vías respiratorias suele provocar una obstrucción inspiratoria. La bronquitis crónica obstructiva, quizás el diagnóstico diferencial más importante y difícil, cursa sobre todo con una obstrucción permanente y se encuentra con frecuencia entre los fumadores.

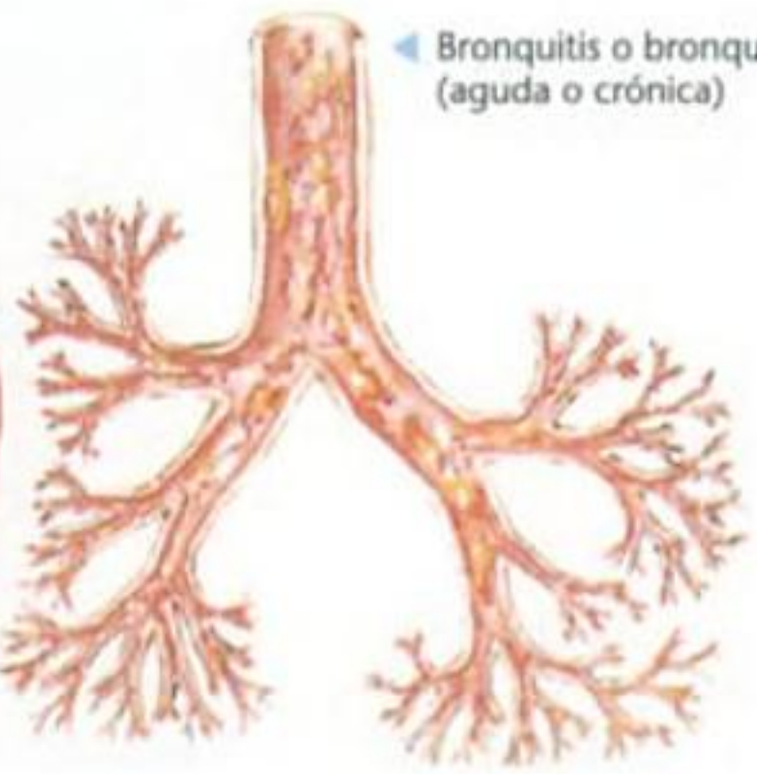
Las enfermedades pulmonares que también pueden provocar insuficiencia respiratoria se distinguen de la siguiente forma del asma:

- Asma cardíaca, esto es, insuficiencia cardíaca izquierda (v. pág. 52): signos de estasis pulmonar.
- Neumotórax (v. pág. 334): normalmente sólo está afectado un lado.
- Embolia pulmonar (v. pág. 320 y s.): trombosis en la anamnesis, presentación en forma de ataque.
- Neumonía (v. pág. 252).

Otros diagnósticos diferenciales son el pulmón de granjero, la exposición a sustancias irritantes inhaladas, la fibrosis quística y las enfermedades autoinmunitarias que afectan a los pulmones.

Material protegido por derechos de autor

▲ Insuficiencia de estasis (asma cardíaca)



◀ Bronquitis o bronquiolitis (aguda o crónica)

▲ Bronquiectasias y otras enfermedades pulmonares (infecciones, procesos neoplásicos, granulomatosis)

◀ Embolia pulmonar

▲ Anafilaxia

▲ Irritantes por inhalación (productos químicos industriales o domésticos)

▲ Aspiración (alimentos o cuerpos extraños)

◀ «Pulmón del granjero» (alveolitis alérgica en el sentido de una reacción asmática mixta)

▶ Masa de tejido en el mediastino (tumores, ganglios linfáticos)

▲ Tumores traqueobronquiales

◀ Anillos estenosantes congénitos

▶ Aneurisma de la aorta

▶ Hernia de hiato con reflujo

▲ Edema laríngeo (crup)

▲ Tumor o quiste laríngeo (puede tener forma de válvula redondeada)

▲ Hiperventilación de origen nervioso

Material protegido por derechos de autor

Medidas profilácticas

Dados los desencadenantes específicos y los diversos tipos de ataques asmáticos, no puede existir una medida profiláctica igual de eficaz para todos los pacientes. Las medidas profilácticas y terapéuticas deben ajustarse a las condiciones individuales de cada paciente, y en no pocas ocasiones hay que cambiar los hábitos de vida. En general, sin embargo, todas las medidas profilácticas generales pueden basarse en tres tipos de actuaciones principales:

- Medidas favorecedoras de la salud: entre ellas se encuentran sobre todo una alimentación equilibrada, abundante aporte de líquido y un equilibrio adecuado entre el descanso y el esfuerzo físico **(A)**.
- Evitar los factores irritantes generales: solamente el conocimiento de los irritantes generales permite evitarlos **(B)**. Así, p. ej., el tiempo frío y húmedo del invierno no siempre se puede evitar, pero puede considerarse la instalación de aparatos auxiliares, como humidificadores de aire **(D)**.
- Evitar los factores desencadenantes: en los pacientes infantiles de asma (alérgica) a veces se pueden reducir drásticamente los ataques sólo con retirar alfombras, animales de peluche, cojines de plumas o cortinas de su entorno vital, en especial de su dormitorio **(C)**. Las infecciones deben tratarse, por tanto, como potenciales desencadenantes de ataques de asma **(E)**.

Desensibilización

Una desensibilización puede ser útil para reducir las reacciones alérgicas y el consumo de medicamentos. También reduce la hiperreactividad bronquial inespecífica. Sin embargo, la condición previa es que se trate de un tipo de alergia inmediata, mediada por IgE, y que se puedan detectar efectos clínicos sistémicos. La desensibilización tiene su mejor efecto sobre los alergenos inhalatorios, siempre que no se trate de más de dos. Sin embargo, con frecuencia se considera un proceso desagradable y engorroso, porque por un lado se suelen necesitar más de tres años, y por otro tras cada inyección se debe controlar al paciente durante 30 min por lo menos.

Las contraindicaciones de la desensibilización son:

- Defectos inmunitarios.
- Infecciones con fiebre.
- Enfermedades inflamatorias crónicas graves.
- Esclerosis múltiple.
- Gestación.
- Consumo de β-bloqueantes.

La desensibilización implica los siguientes pasos:

- Se deben probar las sustancias que parecen desencadenar la alergia; deben coincidir la anamnesis y el *prick test;* lo mejor es comprobar la actividad del alergeno mediante el test de provocación (v. pág. 238).
- No se deben mezclar extractos de alergenos porque la efectividad de cada uno de ellos en una mezcla puede reducirse sensiblemente.
- Los intervalos de inyección y la dosificación correspondiente de cada alergeno suelen venir establecidos en un esquema elaborado por el fabricante; se adaptan individualmente; p. ej., en caso de reacción a la última inyección, hay que reducir la dosis.
- Antes de cada inyección debe preguntarse por la tolerancia de la última y los medicamentos que se están tomando. A continuación, se inyecta el alergeno por vía subcutánea y estrictamente extravascular; hay que estar preparados para cualquier intervención de urgencia.

En el caso del polen y los ácaros del polvo doméstico, se han demostrado tasas de éxito del 75 %. Sin embargo, la hiposensibilización contra los ácaros del polvo doméstico se suele tolerar mal. La tasa de éxito desciende a medida que avanza la edad y la gravedad del asma.

Material protegido por derechos de autor

A. Medidas saludables

Alimentos nutritivos no alergénicos

Abundante aporte de líquidos

Abundante descanso y sueño

Actividad física razonable

B. Evitar factores irritantes en general

Agotamiento

Tiempo húmedo

Vapores químicos

Humo de tabaco

Temperaturas extremas

Aglomeraciones con personas acatarradas y que estornudan

Sótanos húmedos

Riesgos profesionales

C. Evitar factores ambientales

Polen y otros alergenos causales

Cortinas

Animales de peluche

Polvo

Cojines de plumas

Medicamentos

Alfombras

Mantas de lana

Animales domésticos

D. Ayudas mecánicas o electrónicas

Aire acondicionado, humidificadores, filtros de aire, depuradores electrónicos de aire

E. Descartar o controlar factores desencadenantes

Infección de senos nasales, pólipos nasales

Hernia de hiato

Material protegido por derechos de autor

Terapia medicamentosa

Por vía inhalatoria se pueden aplicar los siguientes medicamentos:

- Cromoglicato disódico: este medicamento estabiliza la membrana de los mastocitos y evita de esta forma la secreción profiláctica de histamina.
- β-simpaticomiméticos: la musculatura bronquial se relaja, los bronquios se dilatan y la resistencia de las vías respiratorias disminuye. Los hay de duración corta y de duración larga.
- Glucocorticoides: entre otras cosas, inhiben la reacción de inflamación y por tanto no están indicados en los ataques agudos de asma sino sólo en la profilaxis.

Aplicación sistémica:

- Metilxantina: la teofilina provoca una relajación de la musculatura bronquial y una mejora de la función de limpieza mucociliar.
- Antileucotrienos: bloquean los receptores de leucotrienos de las vías respiratorias de manera que no generen un efecto broncoconstrictor.
- Glucocorticoides: independientemente de su efecto antiinflamatorio, en este caso es decisiva la potenciación de los β-simpaticomiméticos broncodilatadores.

Esquema de la terapia prolongada del asma

Sistemáticamente la terapia dependerá del nivel de gravedad clínica. En el caso de los adultos se administra beclometasona dipropionato.

Fase 1, asma intermitente. Los síntomas aparecen durante el día, con una frecuencia inferior a tres veces por semana, y durante la noche menos de tres veces al mes; el flujo máximo es superior al 80 % del valor teórico. El tratamiento comprende:

- β_2-simpaticomiméticos de corta duración (anticolinérgicos) en caso necesario.
- Ninguna medicación permanente.

Fase 2, asma leve persistente. Los síntomas aparecen durante el día con una frecuencia inferior a una vez al día, y por la noche más de dos veces al mes; el flujo máximo es superior al 80 % del valor teórico. El tratamiento comprende:

- β_2-simpaticomiméticos de corta duración (anticolinérgicos) en caso necesario.
- Como tratamiento constante, glucocorticoides por inhalación: beclometasona inferior o igual a 500 µg, budesonida inferior o igual a 400 µg, flunisolida inferior o igual a 500 µg, fluticasona inferior o igual a 250 µg; alternativamente también se puede aplicar cromoglicato o nedocromil.

Fase 3, asma moderada persistente. Los síntomas aparecen durante el día todos los días, por la noche más de una vez por semana; el flujo máximo está entre el 60 y el 80 % del valor teórico. El tratamiento comprende:

- β_2-simpaticomiméticos de corta duración (anticolinérgicos) en caso necesario.
- Como tratamiento constante, glucocorticoides por inhalación: beclometasona ≤ 1.000 µg, budesonida ≤ 800 µg, flunisolida ≤ 1.000 µg, fluticasona ≤ 500 µg; además, β_2-simpaticomiméticos y teofilina retardada oral.

Fase 4, asma grave persistente. Los síntomas aparecen durante el día continuamente, y por las noches con frecuencia. El flujo máximo es ≤ 60 % del valor teórico. El tratamiento comprende:

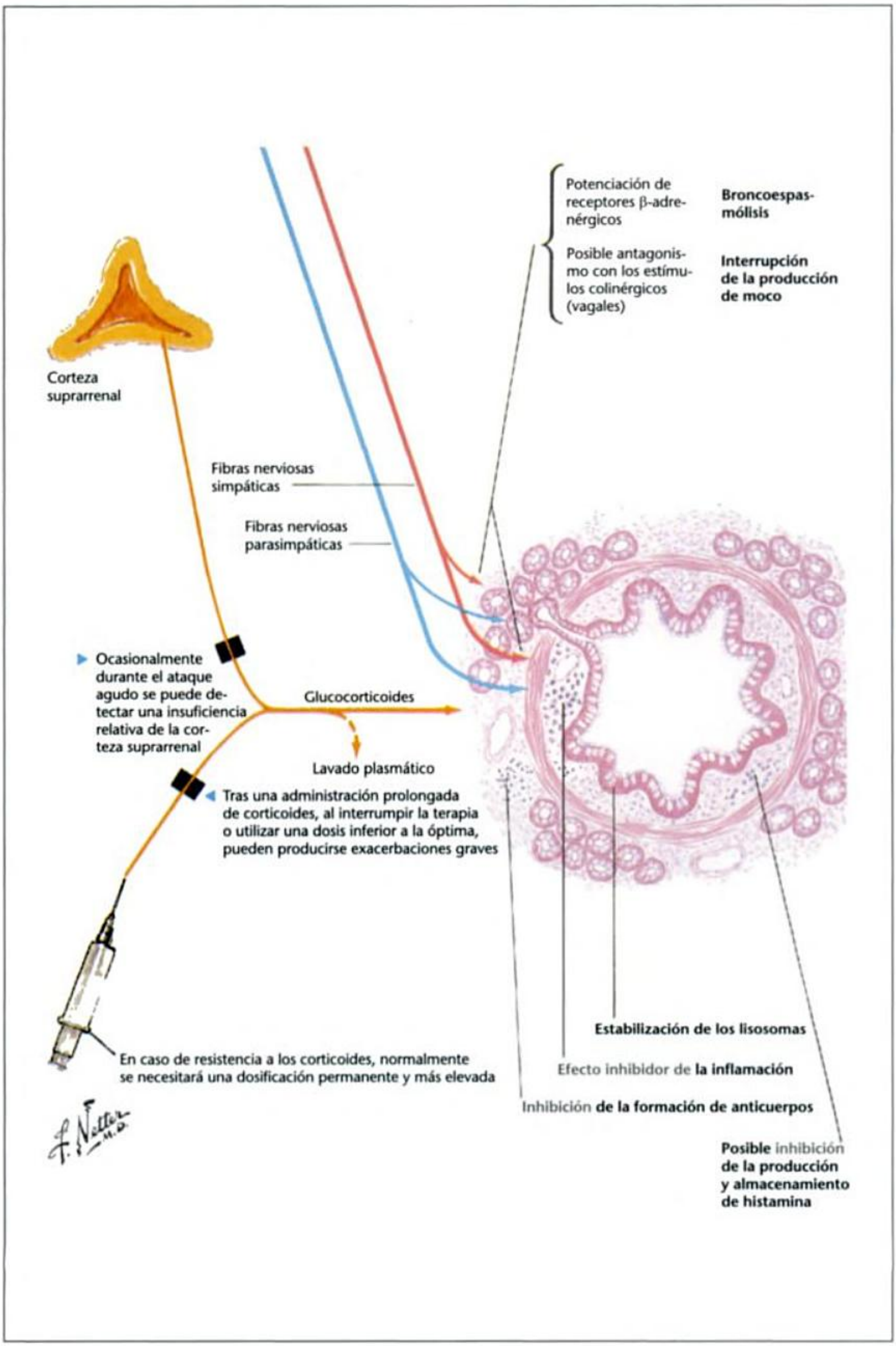
- β_2-simpaticomiméticos de duración corta (anticolinérgicos) en caso necesario.
- Como tratamiento constante, glucocorticoides por inhalación: beclometasona ≤ 2.000 µg; budesonida ≤ 1.600 µg, flunisolida ≤ 2.000 µg, fluticasona ≤ 1.000 µg; además, glucocorticoides por vía oral.

Facultativamente, en las fases 2 y 3 se pueden administrar antileucotrienos. Existen esquemas terapéuticos equivalentes para niños y lactantes.

Pronóstico

En el asma alérgica, entre los 14 y los 20 años de edad puede presentarse una clara mejora de las molestias que puede llegar a la curación completa. Pero es posible que entre los 40 y 50 años vuelvan a aparecer síntomas. El asma intrínseca raramente presenta una curación espontánea; sin embargo, una profilaxis o terapia consecuentes pueden mejorar claramente la calidad de vida por un lado y con frecuencia evitar complicaciones por otro. La mortalidad del asma es del orden de 10-20 personas por millón y año.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Las bronquiectasias son dilataciones de los bronquios a consecuencia de una debilidad de la pared, que pueden ser congénitas o adquiridas tras la destrucción de dicha pared.

Bronquiectasias congénitas

El cuadro clínico congénito aparece casi siempre de forma aislada. A veces está combinado con una transposición lateral de vísceras. Si además aparece aplasia o hipoplasia de los senos paranasales, se habla de una *tríada de Kartagener*. También se han descrito asociadas a mucoviscidosis.

En algunos casos raros, las bronquiectasias congénitas pueden aparecer asociadas a una importante dilatación de la tráquea y de los bronquios principales *(traqueobroncomegalia)*.

Clínica. Las bronquiectasias congénitas suelen afectar de forma difusa a ambos pulmones, aunque también pueden limitarse a uno solo, o a un lóbulo pulmonar **(B)**. Casi nunca hay sintomatología; raramente aparecen tos y expectoración purulenta. Con frecuencia, el único trastorno es la hemoptisis. En caso de producirse, las infecciones secundarias aparecen en edades avanzadas.

Diagnóstico. Tanto a la percusión como a la auscultación, las bronquiectasias congénitas no se detectan. Incluso la radiografía de tórax suele tener un aspecto normal, aunque a veces se observan sombras anulares de pared delgada, muy leves.

Bronquiectasias adquiridas

Las bronquiectasias adquiridas pueden ser debidas a una obstrucción bronquial, cuya causa puede ser un cuerpo extraño, ganglios linfáticos tuberculosos, tumores o bronquitis destructivas (sobre todo en niños). Otra posible causa son las destrucciones inflamatorias de la pared, p. ej., en la tuberculosis.

Clínica. Las bronquiectasias de las porciones superiores de los pulmones, raras y casi siempre de origen tuberculoso, generalmente son secas y permanecen asintomáticas hasta la aparición de hemoptisis, puesto que en posición erecta estas áreas drenan bien. Las bronquiectasias no tuberculosas afectan sobre todo a las zonas pulmonares inferiores, porque por efecto de la gravedad la secreción se acumula y se infectan con frecuencia. La sintomatología se caracteriza por tos crónica, expectoración purulenta masiva, hemoptisis y neumonías recidivantes. En casos muy extensos, también aparecen síntomas sistémicos, como pérdida de apetito, debilidad, anemia y disnea.

Diagnóstico. En la auscultación se oyen estertores húmedos por todo el tórax. En la hipoxemia crónica también se desarrollan dedos «en palillo de tambor». En la radiografía torácica aparece una imagen de sombras en bandas que corresponde a inflamación y fibrosis peribronquial. Raramente también se observan zonas más claras, lineales o en forma de saco dependiendo de la parte pulmonar afectada, y a veces se aprecia una imagen de nivel líquido. Sólo la broncografía (v. pág. 206) puede confirmar el diagnóstico. Sobre todo, antes de cualquier intervención quirúrgica hay que identificar todo el árbol bronquial. El nivel de gravedad solamente puede evaluarse en función de la cantidad y calidad de la secreción a partir de una muestra acumulada de 24 h. Un esputo abundante, casi siempre maloliente (la denominada expectoración «vómica»), que presenta una estratificación característica en tres capas, indica una bronquiectasia adquirida de moderada a avanzada.

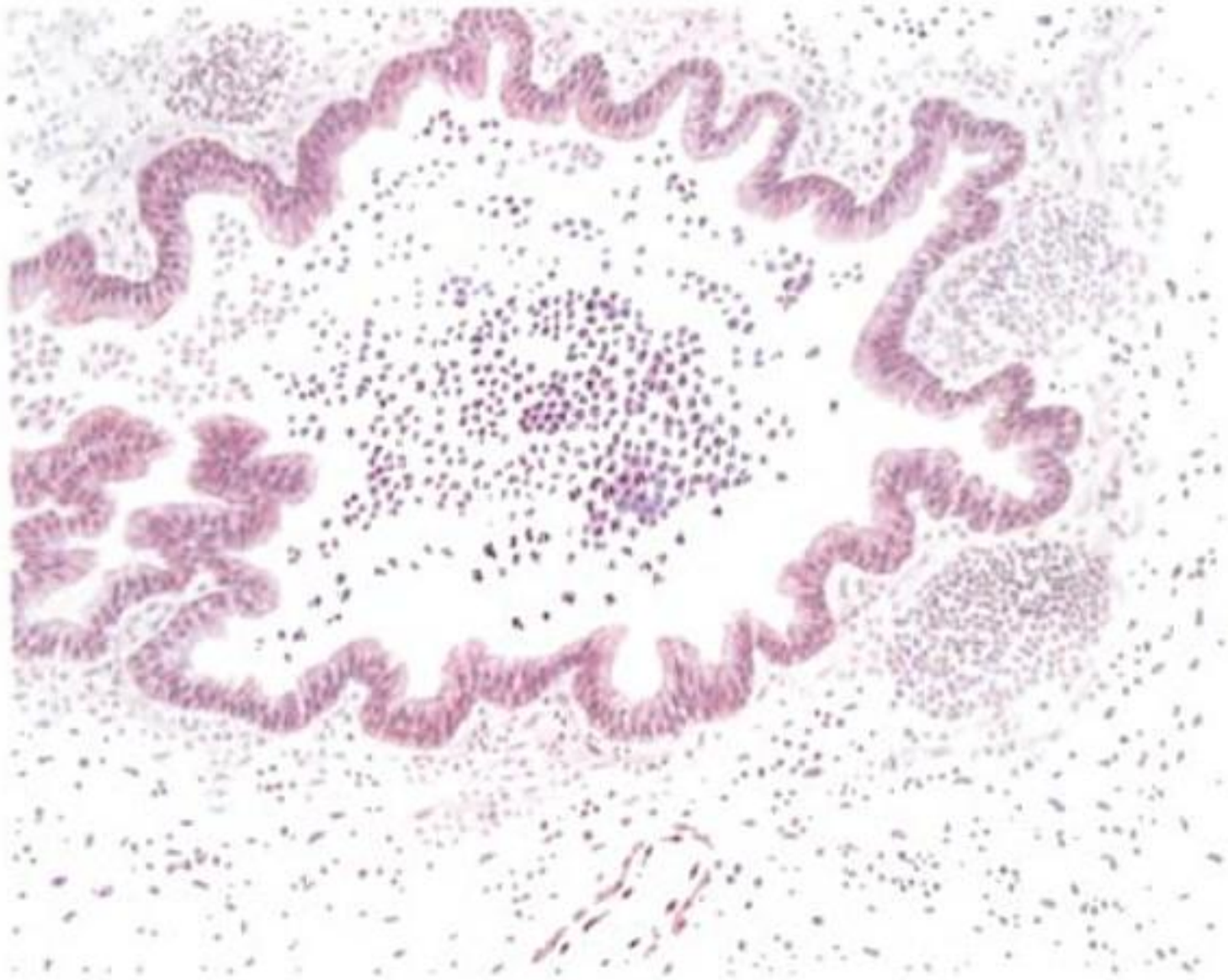
Terapia

La infección se trata con antibióticos, a menudo durante largo tiempo. Para escoger el antibiótico adecuado hay que realizar un análisis bacteriológico del esputo. Se debe procurar que haya hidratación suficiente. La secreción bronquial se drena mediante percusión, vibración y cambios de posición. Además, se pueden administrar broncodilatadores y expectorantes como terapia complementaria. Es importante una profilaxis infecciosa que elimine los irritantes bronquiales, como el humo del tabaco o los gases industriales.

En las bronquiectasias localizadas, que provocan trastornos importantes, está indicada una terapia quirúrgica. La resección de bronquiectasias de extensión limitada tiene un pronóstico favorable. Las bronquiectasias diseminadas, si bien aparecen raramente, presentan importantes dificultades terapéuticas.

Material protegido por derechos de autor

A. Corte transversal de un bronquio dilatado. El epitelio aparece hiperplásico; en la luz se observa exudado celular. En la zona peribronquial, las fibras elásticas han sido sustituidas por tejido conjuntivo laxo con abundantes linfocitos, tanto dispersos como formando racimos



B. Bronquiectasias localizadas. Dilatación sacular de los bronquios limitada al lóbulo inferior izquierdo. Este tipo de bronquiectasias pueden tratarse mediante resección

Material protegido por derechos de autor

La mucoviscidosis, o fibrosis quística, es una enfermedad hereditaria que con elevada frecuencia tiene un curso mortal. Es de herencia autosómica recesiva. Según las estimaciones, la frecuencia alélica oscila entre un 4 y un 5 %, y la frecuencia de la enfermedad es del orden de uno por cada 2.000-3.000 niños. A menudo, la enfermedad afecta a varios sistemas orgánicos y se manifiesta clínicamente en primer lugar por la afección del pulmón y del páncreas.

Fisiopatología. Las secreciones de las glándulas endocrinas están física y químicamente alteradas, a consecuencia de un defecto de la proteína de membrana del canal de cloro. Así, p. ej., el sudor es hipertónico, con mayor contenido de cloruro sódico. Las secreciones bronquiales y duodenales son más viscosas. La saliva y las lágrimas también están patológicamente alteradas. En los pulmones y en el intestino aparece una clara hipertrofia de las glándulas mucosas.

En algunos pacientes varones se observa al mismo tiempo una atresia del conducto deferente que provoca infertilidad.

Clínica. Es raro que los primeros síntomas aparezcan poco después del nacimiento (íleo meconial). A veces, en los primeros días de vida aparecen infecciones de las vías respiratorias que se acompañan de un signo característico, el hiperinflado del tórax. Además, esta manifestación precoz puede hacer que durante las primeras semanas de vida los lactantes no ganen peso. También se puede detectar hipoproteinemia.

La enfermedad se manifiesta casi siempre por primera vez durante la infancia. Entonces puede aparecer ictericia obstructiva persistente. Uno de los síntomas clásicos de la mucoviscidosis son las heces abundantes y grasas, que indican la carencia de enzimas pancreáticas. A consecuencia de la malabsorción de vitamina K se produce hipoprotrombinemia, que puede conducir a diátesis hemorrágica. Las manifestaciones pulmonares comprenden tos crónica, obstrucción de las vías respiratorias y disnea de esfuerzo, que provocan la aparición de dedos «en palillo de tambor». Son frecuentes las infecciones recidivantes de las vías respiratorias. La hiperinsuflación crónica provoca un aumento de la presión pulmonar con el consiguiente *cor pulmonale*.

Los síntomas extrapulmonares son diabetes mellitus, cirrosis biliar y rinosinusitis crónica. La intensa pérdida de cloruro sódico suele provocar una tendencia al colapso y mayor sudoración.

El nivel de gravedad de la enfermedad varía mucho, incluso entre hermanos. En la mayoría de los pacientes con mucoviscidosis, el grado de afección pulmonar es decisivo para la duración y la calidad de vida. En pacientes jóvenes y en adultos jóvenes se producen complicaciones como pueden ser atelectasias, neumotórax, hemoptisis y aspergilosis. En más del 90 % de los casos, la causa de la muerte son los trastornos avanzados obstructivos de las vías respiratorias con insuficiencia respiratoria.

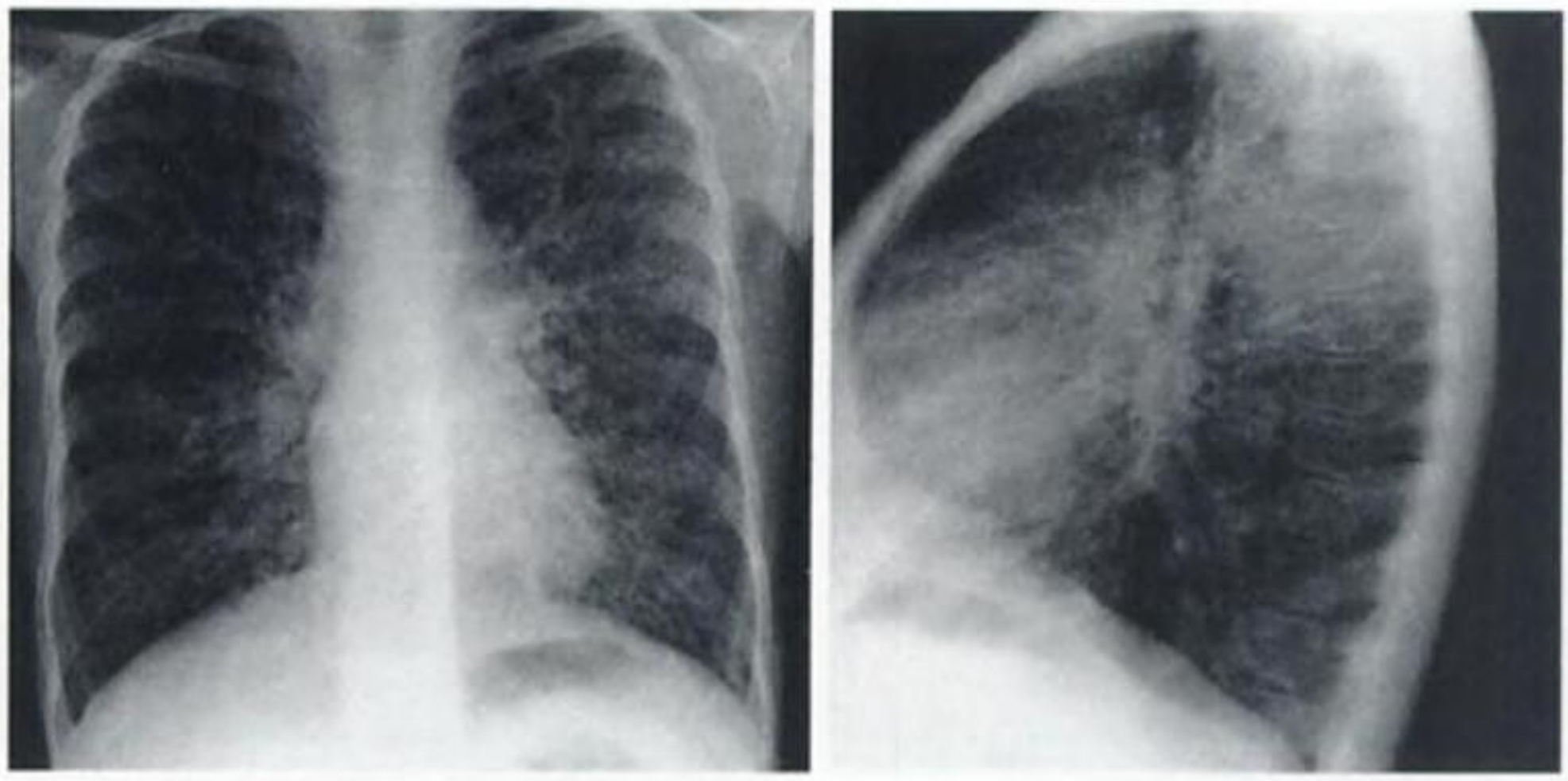
Diagnóstico. El análisis de la concentración de sodio en el sudor es el elemento diagnóstico más importante (positivo cuando > 60 mmol/l). En los lactantes, la muestra de sudor se obtiene mediante iontoforesis con pilocarpina **(B)**, puesto que durante las primeras semanas de vida no producen suficiente cantidad de sudor para su análisis químico. El diagnóstico se confirma cuando el test del sudor es positivo y hay signos clínicos de una insuficiencia pancreática o una afección pulmonar obstructiva crónica. Se pueden obtener indicios adicionales mediante radiografía de tórax y prueba de función pulmonar **(A)**.

Terapia. Debido a la incidencia especialmente elevada de infecciones pulmonares que empeoran mucho los trastornos de la ventilación existentes, es sumamente importante identificarlos con rapidez y tratarlos con antibióticos.

Para eliminar la secreción bronquial viscosa, hay que hacer a diario drenajes de vibración, percusión y posición **(D)**. Por un lado se ayudan de la inhalación de solución salina nebulizada **(C)** y por otro de broncodilatadores. Cuando la hipoxemia es muy notable, está indicada una terapia permanente con oxígeno.

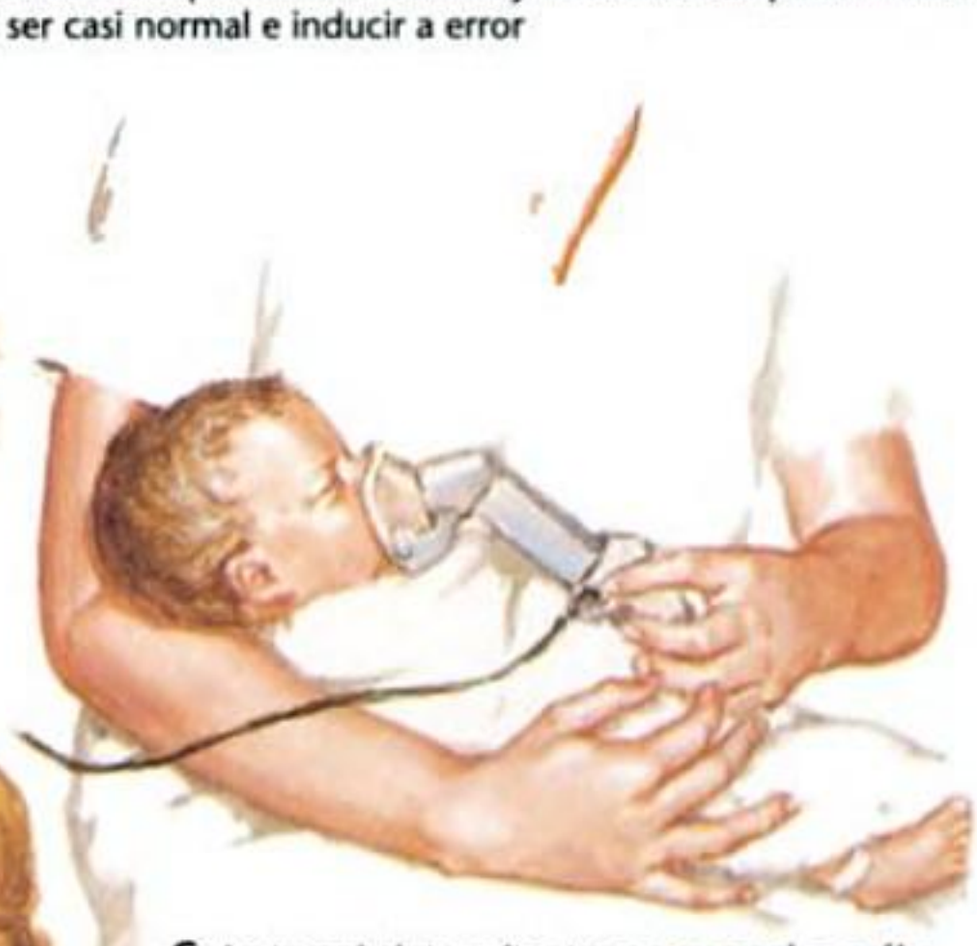
Para compensar la insuficiencia pancreática y la malabsorción es importante administrar enzimas y vitaminas liposolubles.

Material protegido por derechos de autor



A. Imagen radiográfica PA y lateral de un niño con mucoviscidosis: atrapamiento aéreo muy marcado con patrón lineal y nodular. En casos menos intensos, la radiografía puede ser casi normal e inducir a error

B. Iontoforesis con pilocarpina (prueba del sudor)



C. La terapia intermitente con aerosol no sólo es útil en el tratamiento estacionario. También pueden aprenderla los familiares (y después el propio paciente) para hacerla en casa

D. Drenaje postural: los lactantes se ponen sobre el regazo para el drenaje. En los niños de más edad y en los adultos se puede utilizar una cama inclinada

Material protegido por derechos de autor

Quistes broncógenos congénitos

Esta forma aparece muy raramente. Los quistes se deben a una formación patológica en el árbol traqueobronquial, revestidos de epitelio vibrátil cúbico o cilíndrico **(C)**. Al contrario que las bronquiectasias adquiridas, que casi siempre tienen una localización basal, los quistes múltiples congénitos suelen afectar a los lóbulos superiores. Los *quistes broncógenos pulmonares* están localizados en el parénquima pulmonar **(B)**. Los *quistes broncógenos mediastínicos* suelen estar localizados en la carina, y más raramente en el espacio paratraqueal y paraesofágico o en el hilio **(D)**. Al contrario que en los quistes pulmonares, en éstos es raro que haya una comunicación con el árbol traqueobronquial. Los quistes pulmonares mediastínicos siempre son solitarios, aunque pueden estar divididos en varias cámaras.

Diagnóstico. La *forma pulmonar* aparece en la radiografía como una sombra anular circular u ovalada, solitaria y casi siempre localizada en el campo medio. Los *quistes mediastínicos* suelen identificarse por la presencia en la radiografía de tórax de una lesión claramente delimitada de densidad homogénea, inmediatamente caudal a la carina, que forma una bóveda hacia la derecha y se superpone a la sombra del hilio.

Clínica. Los quistes no infectados no suelen provocar molestias; por el contrario, la presencia de hemoptisis y expectoración purulenta indica infección. Si en los recién nacidos existe un mecanismo de ventilación que conecte el quiste y el árbol traqueobronquial, el quiste suele aumentar rápidamente de tamaño, lo que provoca una compresión mediastínica que puede provocar la muerte por shock cardiogénico. Los quistes mediastínicos pueden alcanzar un tamaño bastante considerable sin provocar molestias. Sin embargo, si están localizados por debajo de la carina, pueden provocar una sintomatología compresiva incluso cuando son bastante pequeños **(D)**. A veces, los quistes infectados drenan a través de un bronquio.

Terapia. Cuando existen trastornos como infecciones recidivantes o síntomas de claudicación, está indicada su extirpación quirúrgica.

Quistes alveolares congénitos

Pueden ser de aparición solitaria o múltiple, son más frecuentes en los lactantes y en los niños y, por regla general, están conectados con un bronquio. Histológicamente se encuentra o bien un epitelio vibrátil (con glándulas mucosas y cartílago en la pared del quiste, como en la pared bronquial normal) o bien un epitelio cúbico equivalente al epitelio bronquial **(A)**. Puede aparecer una variante consistente en quistes revestidos con un epitelio sin células vibrátiles y conectado directamente con el espacio alveolar.

Clínica. Los quistes solitarios suelen permanecer asintomáticos durante mucho tiempo. Si existe alguna conexión con el sistema traqueobronquial, se infectan y provocan tos, esputo purulento y, raramente, hemoptisis. Aunque no haya comunicación, los quistes pulmonares alveolares pueden infectarse desde las áreas pulmonares limítrofes.

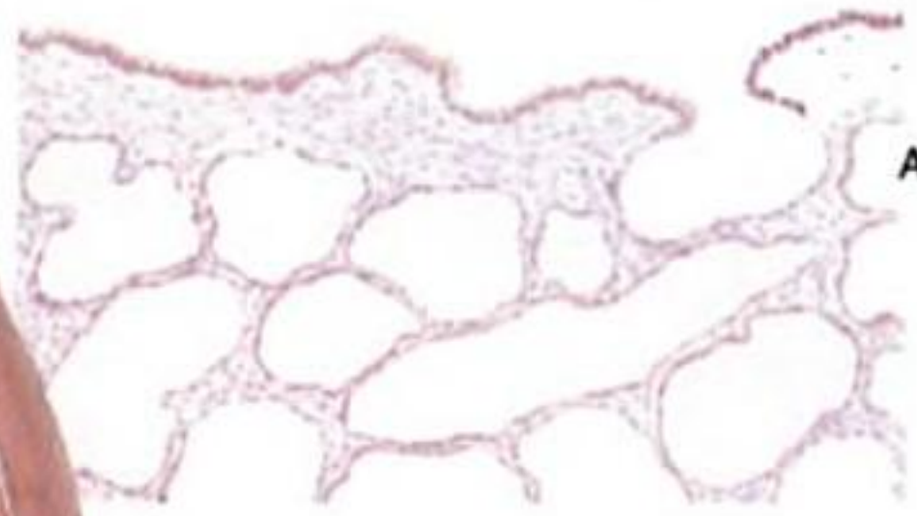
Terapia. La terapia de elección es la resección, que sólo suele ser necesaria en casos sintomáticos.

Otras malformaciones quísticas

La *malformación quístico-adenomatosa* de los pulmones se parece al secuestro pulmonar (v. página 250), puesto que también aquí se detecta atrapamiento aéreo y desplazamiento mediastínico. En la radiografía se observan «atrapamiento aéreo» y múltiples quistes que contienen una clara imagen de nivel hidroaéreo. Una obstrucción mecánica acaba por provocar un síndrome de insuficiencia respiratoria y compresión de la tráquea. Durante la operación, se encuentra un lóbulo quístico difuso que no se puede comprimir ni siquiera con una presión elevada **(F)**.

En la *linfangiectasia pulmonar congénita*, que suele cursar con edema linfático en otras regiones corporales, los vasos linfáticos pulmonares están dilatados. Los lactantes cianóticos suelen fallecer pronto a causa de un síndrome de insuficiencia respiratoria. Radiológicamente, se encuentra una imagen similar a la de un vaso de leche; los vasos linfáticos dilatados aparecen como sombras leves, difusas y anulares. Macroscópicamente, los pulmones son grandes y contienen múltiples espacios quísticos de pared delgada, que corresponden a los vasos linfáticos dilatados **(E)**.

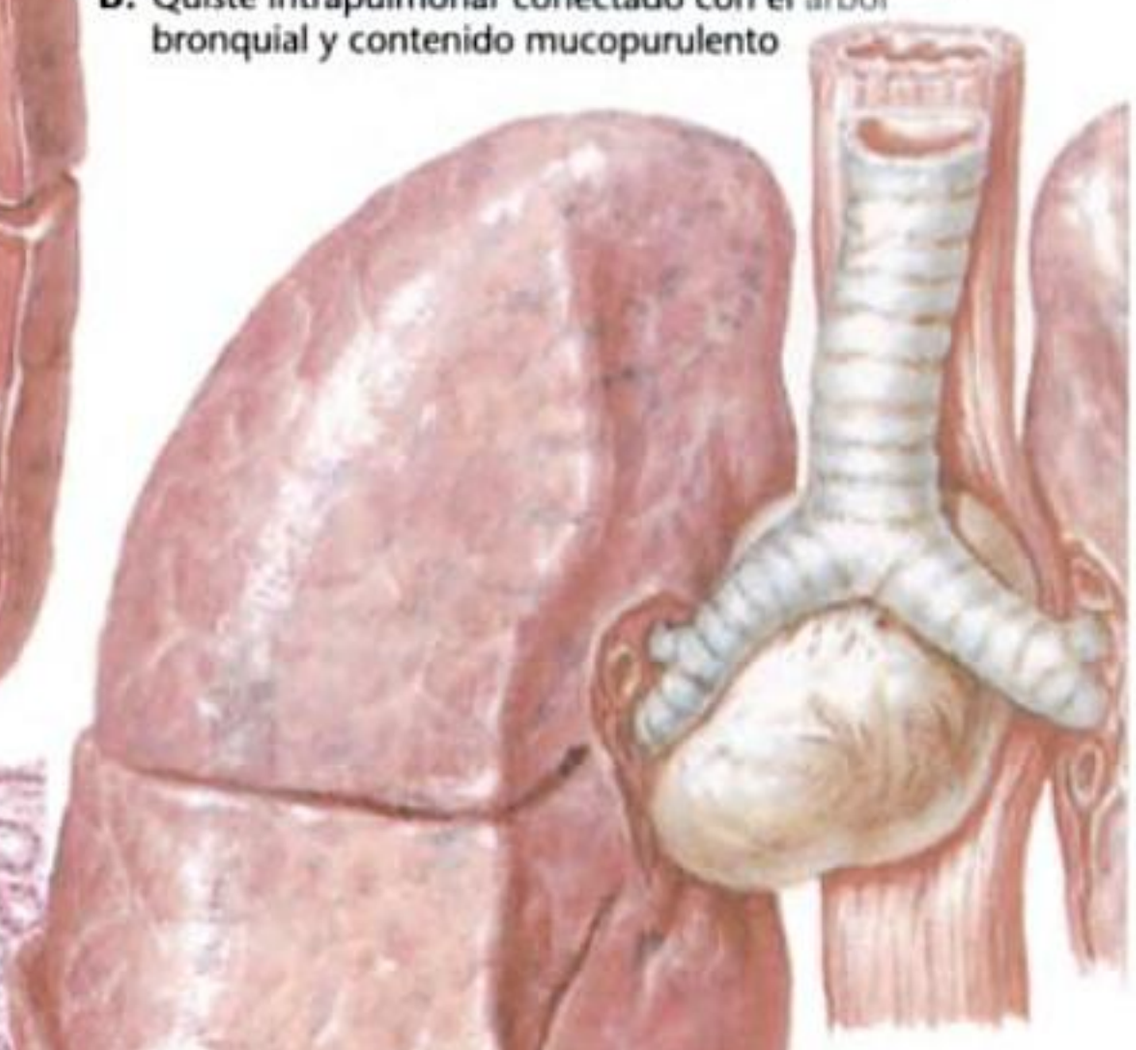
Material protegido por derechos de autor



A. Pared del quiste con un epitelio bronquial equivalente al epitelio cúbico

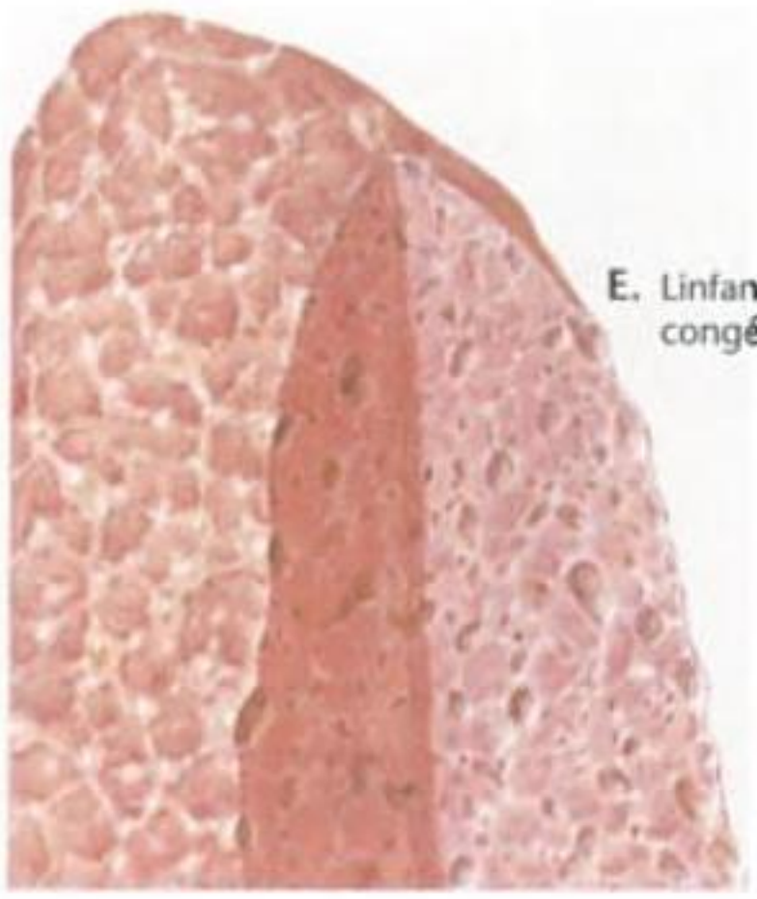
F. Netter M.D.

B. Quiste intrapulmonar conectado con el árbol bronquial y contenido mucopurulento

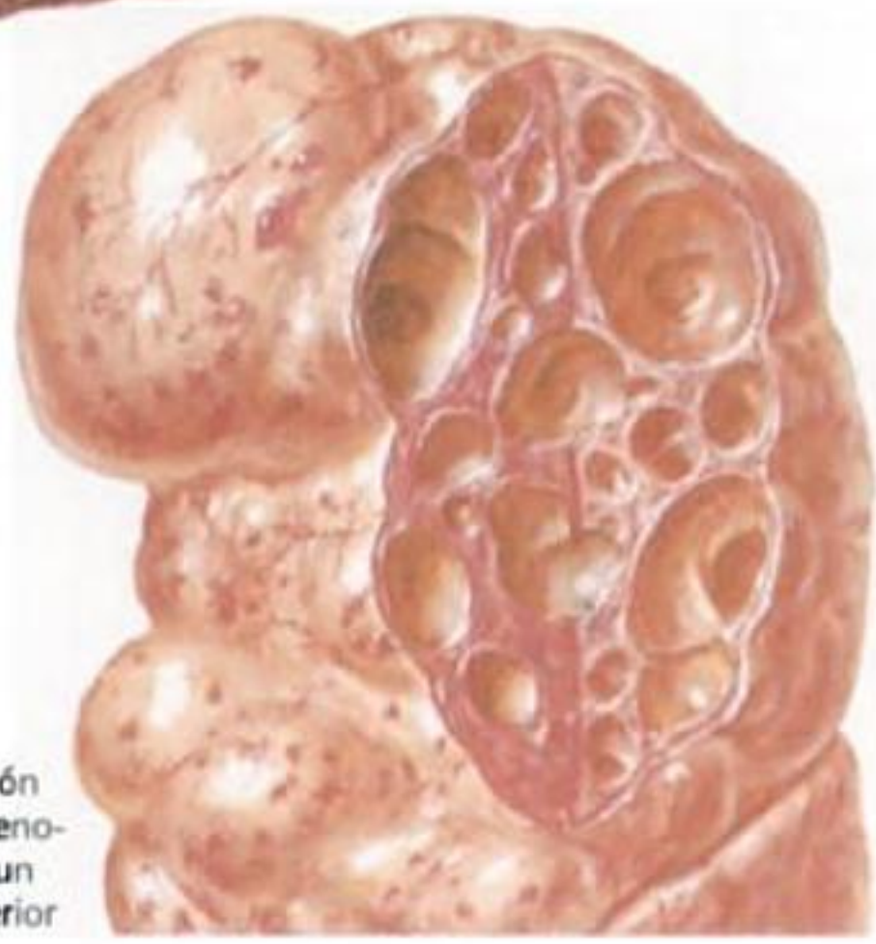


C. Pared del quiste con epitelio vibrátil cilíndrico, glándulas mucosas y tejido cartilaginoso

D. Quiste broncógeno en el mediastino (carina) que provoca compresión esofágica



E. Linfangiectasia congénita



F. Malformación quístico-adenomatosa de un lóbulo superior

Material protegido por derechos de autor

El secuestro es una malformación pulmonar en que el tejido broncopulmonar está separado de los pulmones normales, no está conectado a las vías respiratorias y es irrigado por una arteria de la circulación mayor (casi siempre una rama procedente de la aorta, y más raramente una rama de una a. intercostal o del tronco braquiocefálico). Con frecuencia en el secuestro se encuentra aire, que no suele entrar a través de un bronquio grande sino a través de minúsculas conexiones alveolares.

Secuestro intralobular

Se denomina *secuestro intralobular* a un tejido pulmonar no funcional incluido en la pleura visceral de un lóbulo pulmonar. Casi siempre está irrigado por una rama de la aorta descendente o abdominal. La circulación de retorno se produce a través de las vv. pulmonares, lo que constituye un cortocircuito izquierda-derecha.

Por regla general, el secuestro es de localización paravertebral. En las preparaciones anatomopatológicas se encuentra una masa de tejido quístico en cuyo interior hay material mucoso, o mucopurulento si está infectado. El revestimiento interno consiste o bien en un epitelio cilíndrico o bien en un epitelio cúbico o aplanado. El vaso aberrante casi siempre entra en el secuestro a través de la porción caudal del ligamento pulmonar, y habitualmente es mayor de lo que sería necesario para irrigar un área pulmonar tan pequeña **(D)**. Histológicamente el vaso presenta lesiones de arterioesclerosis.

Secuestro extralobular

En este caso se encuentra un segmento de tejido pulmonar completo, en forma de lóbulo o segmento pulmonar supernumerario con su propia pleura. Por lo tanto, en principio se trata de un pulmón accesorio primitivo. En más del 90 % de los casos se encuentra en relación anatómica directa con el diafragma, o bien entre la superficie diafragmática del lóbulo inferior y el diafragma, o bien dentro del propio diafragma. El riego sanguíneo procede de la circulación sistémica, casi siempre de la aorta abdominal o de una de sus ramas **(A)**. La sangre venosa regresa al torrente circulatorio de la circulación mayor, lo que constituye un cortocircuito izquierda-derecha. Al contrario que el secuestro intralobular, la forma extralobular suele aparecer asociada a otras malformaciones (p. ej., hernia diafragmática congénita).

Clínica. El secuestro extralobular suele ser clínicamente asintomático y casi siempre se descubre por casualidad en el curso de una exploración diagnóstica o quirúrgica. Cuando el tejido pulmonar ectópico no está infectado, raramente provoca molestias. La excepción la constituye una localización en la pared esofágica que puede provocar trastornos de la deglución y esofagorragia. Si el pulmón supernumerario está infectado, produce la misma sintomatología que los abscesos pulmonares crónicos, con crisis de fiebre, dolor torácico, tos y expectoración mucopurulenta teñida de sangre.

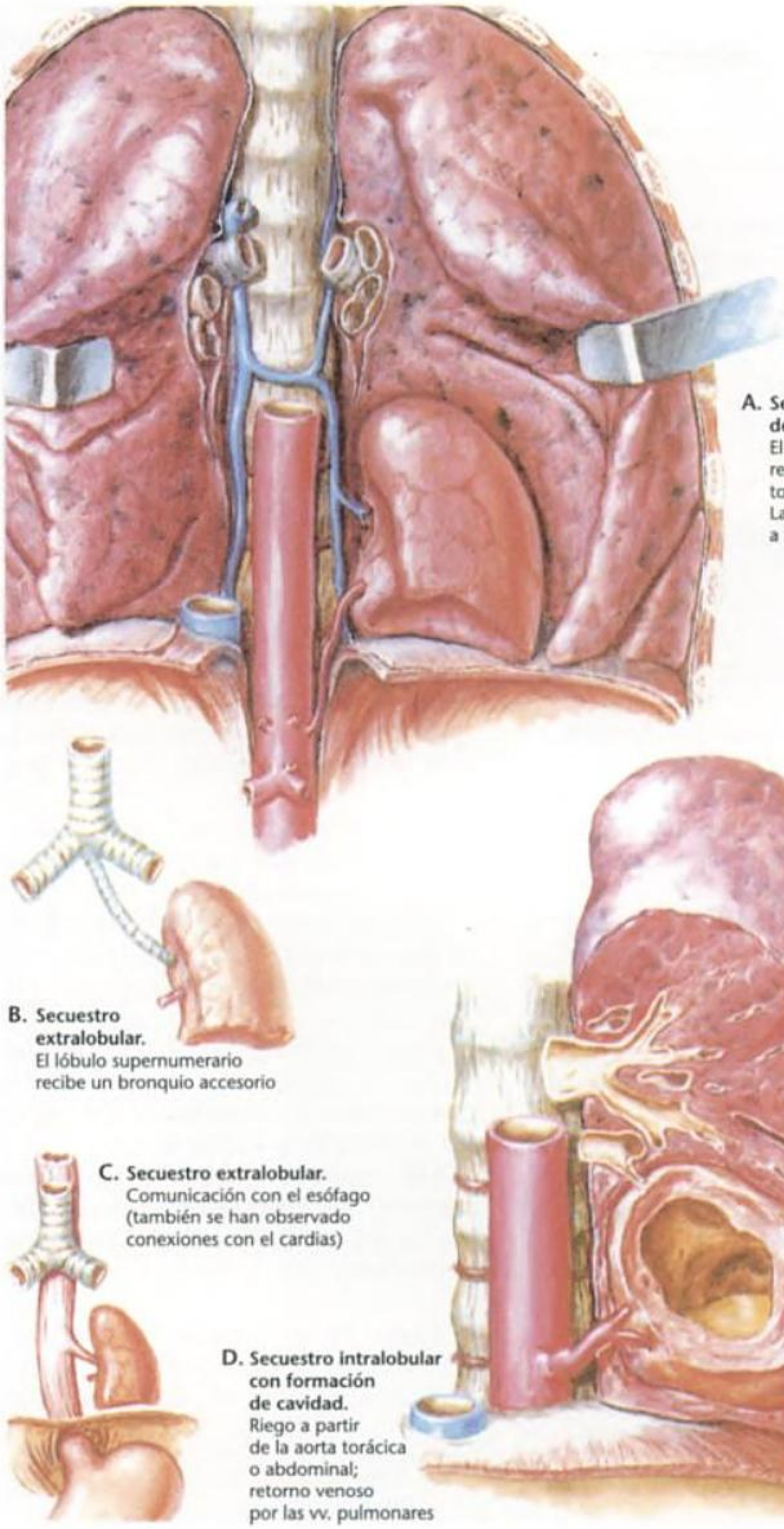
Diagnóstico

La imagen radiológica está determinada por la existencia de una infección, que suele ser consecuencia de una comunicación con las vías aéreas del tejido pulmonar limitante. Si no existe comunicación, esta masa adicional genera una sombra homogénea que casi siempre se localiza dorsal al lóbulo inferior izquierdo y sobre el diafragma. Las masas quísticas infectadas aparecen como espacios huecos y llenos de aire en los que puede haber una imagen de nivel hidroaéreo. Para identificar definitivamente el vaso aberrante se necesita una angiografía.

Terapia

En ambas formas de secuestro, la terapia consiste en la extirpación quirúrgica del tejido adicional. Se recomienda la operación, incluso cuando no hay molestias, ya que siempre existe el riesgo de una infección secundaria con hemorragia. Los secuestros infectados deben operarse urgentemente.

Material protegido por derechos de autor



A. Secuestro extralobular del pulmón izquierdo. El lóbulo supernumerario recibe el riego de la aorta torácica o abdominal. La sangre venosa se vierte a la vena hemiácigos

B. Secuestro extralobular. El lóbulo supernumerario recibe un bronquio accesorio

C. Secuestro extralobular. Comunicación con el esófago (también se han observado conexiones con el cardias)

D. Secuestro intralobular con formación de cavidad. Riego a partir de la aorta torácica o abdominal; retorno venoso por las vv. pulmonares

Material protegido por derechos de autor

Etiología y clasificación

Las neumonías son enfermedades pulmonares inflamatorias en que el parénquima alveolar y/o el espacio intersticial perilobular y peribronquial pueden estar afectados. La clasificación de las neumonías puede realizarse desde diversos puntos de vista. El más habitual se basa en su etiología:

- Neumonía bacteriana (neumococos, *Haemophilus influenzae*, *Legionella*, *Staphylococcus*, anaerobios).
- Neumonías víricas (virus influenza, parainfluenza, adenovirus).
- Neumonías micoplasmáticas *(Mycoplasma pneumoniae).*
- Neumonías micóticas *(Aspergillus, Candida).*
- Neumonías parasitarias (*Pneumocystis carinii*, ascáridos)
- Neumonías alérgicas (polvo alergénico, rotura de quistes de equinococos).
- Neumonías autoinmunitarias.
- Neumonías químicas (gases irritantes, vapores que contienen metales, ácidos, aceites minerales, medicamentos).
- Neumonía por radiación (radiación ionizante).

Otros gérmenes causales más raros son las rickettsias *(Coxiella burnetti)* y las clamidias *(Chlamydia psittaci).* Ocasionalmente una neumonía no infecciosa se denomina *neumonitis.*

Normalmente la enfermedad sigue un curso agudo. Se habla de *neumonía crónica* cuando, transcurridas 6 semanas de tratamiento, no se observa ninguna mejoría apreciable. Asimismo, se recurre al término *neumonía atípica* para definir cualquier forma no bacteriana con un curso distinto del cuadro clínico típico de la neumonía.

Todas las formas de neumonía tienen en común que los alvéolos y vías alveolares afectados no están llenos de aire sino de un infiltrado inflamatorio, o bien que las paredes alveolares y los espacios intersticiales están infiltrados de células inflamatorias.

Neumonía por neumococos

La neumonía causada por *Streptococcus pneumoniae* es la neumonía bacteriana más frecuente, que cursará como neumonía lobular o como bronconeumonía **(A)**. Aparece con mayor frecuencia en invierno y al principio de la primavera, por regla general tras una infección vírica del tracto respiratorio superior, tras un intervalo de varios días. Los pacientes que han sufrido una esplenectomía o padecen una anemia drepanocítica son más sensibles y, por lo tanto, se tienen que inmunizar contra los neumococos.

En más de la mitad de la población sana se encuentran neumococos en las vías respiratorias superiores. Por tanto, el aislamiento del germen en frotis de garganta no constituye una demostración clara de neumonía por neumococos.

Patogénesis y curso. Tras la infección vírica del tracto respiratorio superior, en el espacio nasofaríngeo se encuentra una mayor cantidad de secreción y, por lo tanto, un mayor número de microorganismos potencialmente patógenos. Mediante aspiración de la secreción fluida, las bacterias llegan hasta los alvéolos, donde pueden multiplicarse en grandes cantidades gracias a su intensa virulencia o a la reducción de la resistencia del paciente. Las lesiones pulmonares típicas se pueden dividir en cuatro fases características, que se extienden por el campo neumónico desde el centro hacia la periferia (v. pág. 255):

Edema y acumulación (1.er día): el tejido alveolar reacciona inicialmente a la invasión del microorganismo con un edema inflamatorio.

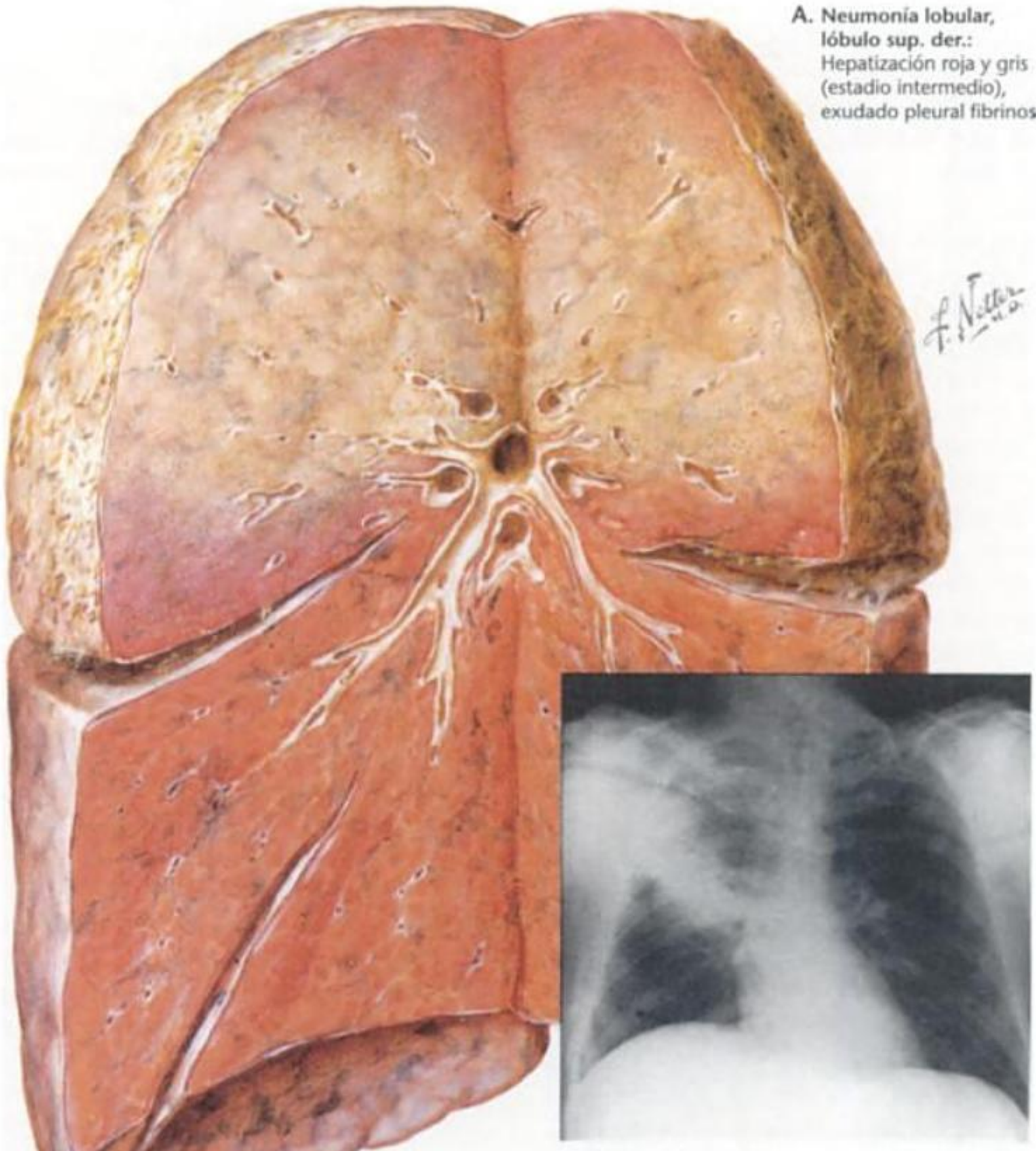
Engrosamiento inicial (2.°-3.er día): a continuación se produce un engrosamiento inicial con invasión de leucocitos polimorfonucleares y eritrocitos («hepatización roja»).

Engrosamiento avanzado (4.°-8.° día): después se produce un engrosamiento avanzado en el que los alvéolos quedan masivamente invadidos por leucocitos y macrófagos («hepatización gris»).

Lisis (9.°-10.° día): cuando se han eliminado las bacterias, los macrófagos aparecen en lugar de los granulocitos, se disuelve enzimáticamente el exudado y se absorbe.

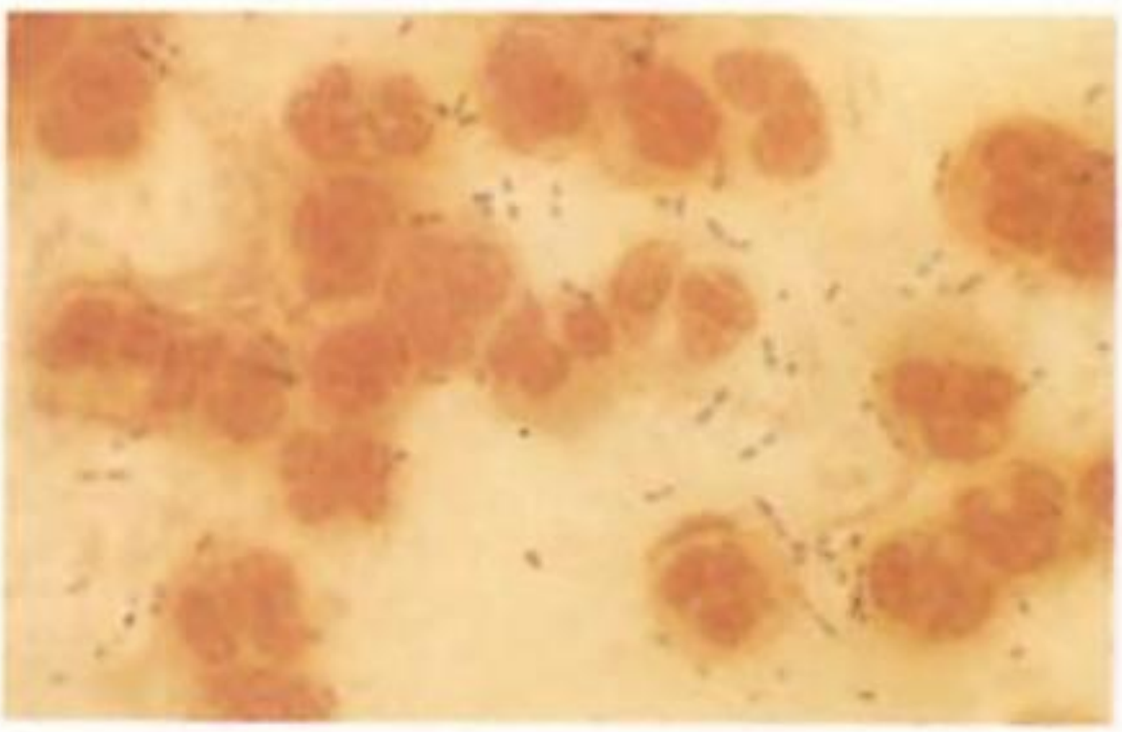
A pesar de que el tratamiento antibiótico puede alterar el curso clínico de manera que no siga la imagen clásica, los pulmones pasan por las etapas descritas.

Material protegido por derechos de autor

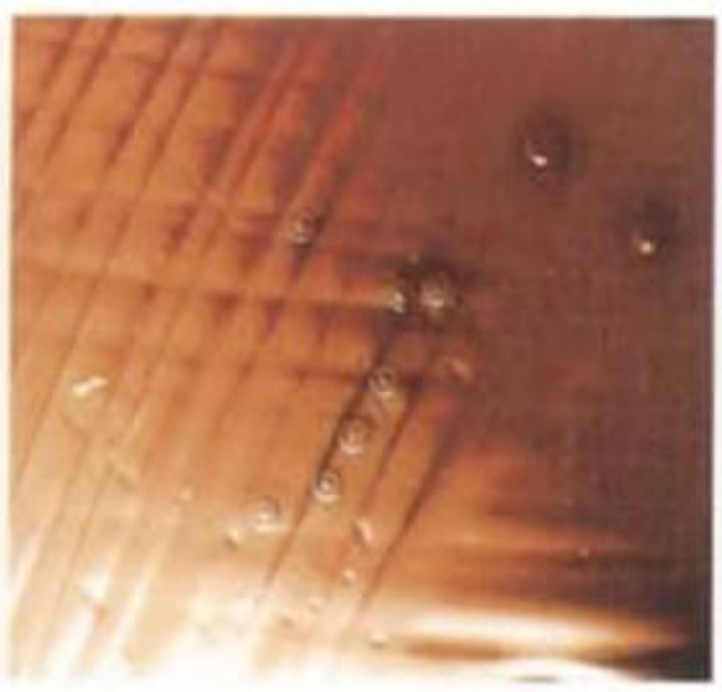


A. Neumonía lobular, lóbulo sup. der.: Hepatización roja y gris (estadio intermedio), exudado pleural fibrinoso

B. Neumonía en el lóbulo sup. der. y en un segmento del lóbulo inf. der.



C. Esputo purulento con neumococos (tinción de Gram)



D. Colonia de neumococos sobre agar

Material protegido por derechos de autor

Neumonía por neumococos *(Continuación)*

Clínica. Es típico que la neumonía por neumococos se presente súbitamente con escalofríos y fiebre elevada (39-40 °C o más). Poco después, o incluso como primer síntoma, el paciente se queja de dolor al respirar profundamente. Esto indica la participación de la pleura.

A continuación, el síntoma que resulta más evidente es la tos. Es característico que vaya acompañada de una expectoración de color rojizo o marrón oscuro. Durante el curso febril, el paciente presenta una debilidad marcada y sensación de enfermedad grave. Es frecuente observar herpes labial. Existe taquicardia y taquipnea con respiración superficial para proteger las porciones pulmonares afectadas. A menudo, la ausencia de dilatación torácica durante la inspiración suele permitir deducir la localización de la neumonía.

Por regla general, la neumonía por neumococos queda limitada a un lóbulo o segmento. Suelen estar afectados con mayor frecuencia los lóbulos inferiores y el medio.

Diagnóstico. A la auscultación destacan la disminución de ruidos respiratorios, respiración bronquial, frémito vocal y estertores crepitantes *(crepitatio indux)*. Con frecuencia se oyen roces pleurales. El abdomen suele estar dilatado. En el análisis de sangre se suele hallar leucocitosis (15.000-40.000/ml) con una marcada desviación hacia la izquierda. El frotis de esputo, tras la tinción de Gram, presenta múltiples leucocitos polimorfonucleares y abundantes diplococos grampositivos.

En cuanto la neumonía empieza a disminuir, en lugar de la respiración bronquial y de los estertores crepitantes, se oye una crepitación moderadamente vesicular *(crepitatio redux)*. Durante las semanas siguientes, la imagen radiológica del infiltrado desaparece progresivamente. Sin embargo, todavía transcurre un cierto tiempo hasta alcanzar la resolución completa. El curso clínico clásico aquí descrito puede acortarse mediante un tratamiento con antibióticos que puede hacer que no lleguen a observarse todas sus fases.

Terapia. La administración de penicilina suele dar como resultado una clara mejoría en el plazo de 24 h; de todos modos, la fiebre persiste durante unos días. Si el proceso no se resuelve, hay que pensar en la posibilidad de una obstrucción bronquial a causa de un tumor. Sin embargo, incluso sin alteración bronquial, la imagen radiológica suele normalizarse lentamente, en especial si afecta al lóbulo superior derecho.

Complicaciones (B). En una neumonía neumocócica pueden aparecer complicaciones tanto en las fases iniciales como en cualquier momento de su curso. A consecuencia de la afección inflamatoria de la pleura, pueden aparecer pequeños *derrames pleurales* estériles en cualquier punto del área pulmonar afectada. Ocasionalmente, el exudado puede contener microorganismos, sobre todo en pacientes alcohólicos, lo cual da lugar a un *empiema pleural*. Para limitar el diagnóstico hay que realizar una punción torácica; para controlar la infección, y como medida profiláctica frente a restricciones de la ventilación, es necesario un drenaje.

Si la infección se extiende por continuidad a partir del espacio pleural, o mediante una bacteriemia hasta llegar al pericardio, se produce una *pericarditis purulenta*. Sin embargo, desde la utilización de los antibióticos ésta es cada vez más rara, así como la *endocarditis bacteriana* aguda, que suele aparecer en la válvula aórtica.

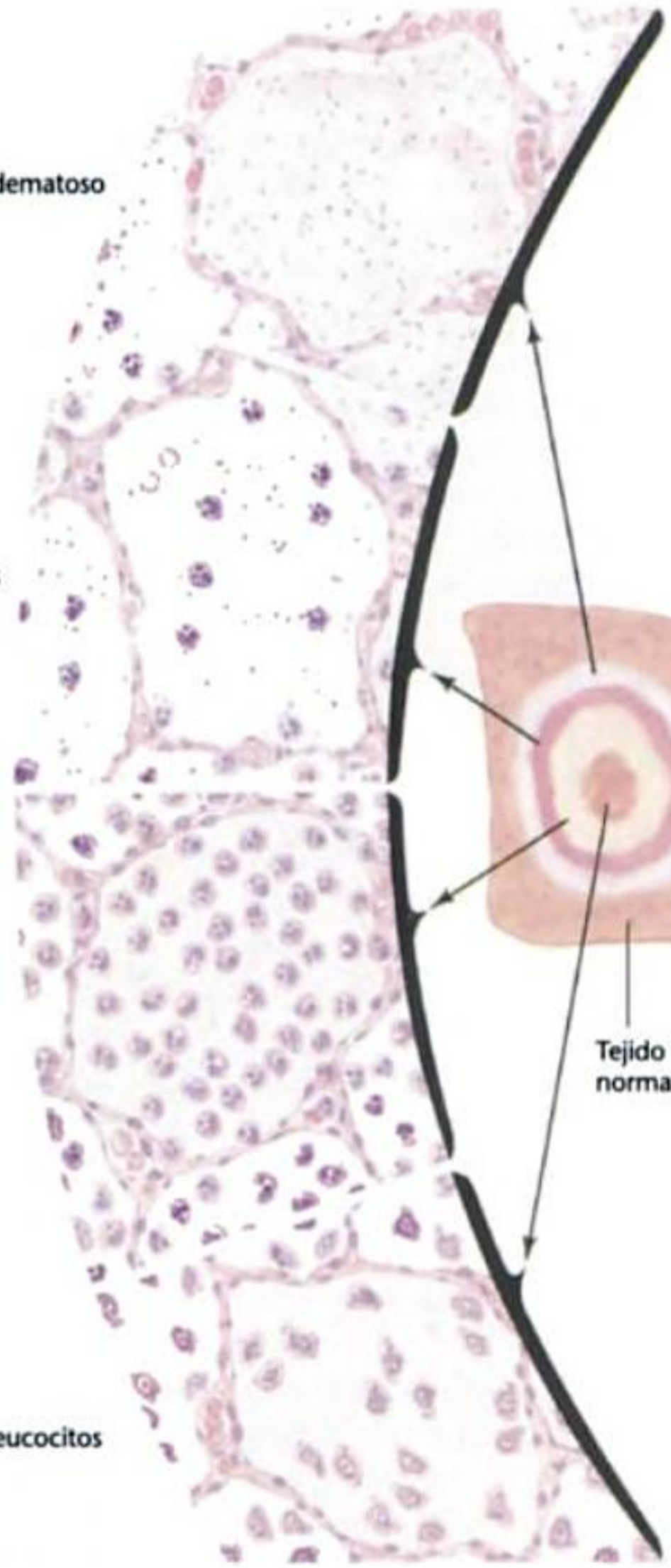
Una complicación muy rara es el *absceso pulmonar*. Puede ser provocado por neumococos con cápsula no fagocitable. Sin embargo, en la mayoría de los casos se trata de una superinfección bacteriana por *Staphylococcus aureus* o *Klebsiella*, o bien de una obstrucción bronquial.

En cerca del 30 % de las neumonías por neumococos se produce una bacteriemia que a veces da lugar a infecciones metastásicas, entre las cuales la más frecuente es la *meningitis neumocócica*. En caso de grave afectación general con alteraciones neurológicas, ésta siempre debe sospecharse.

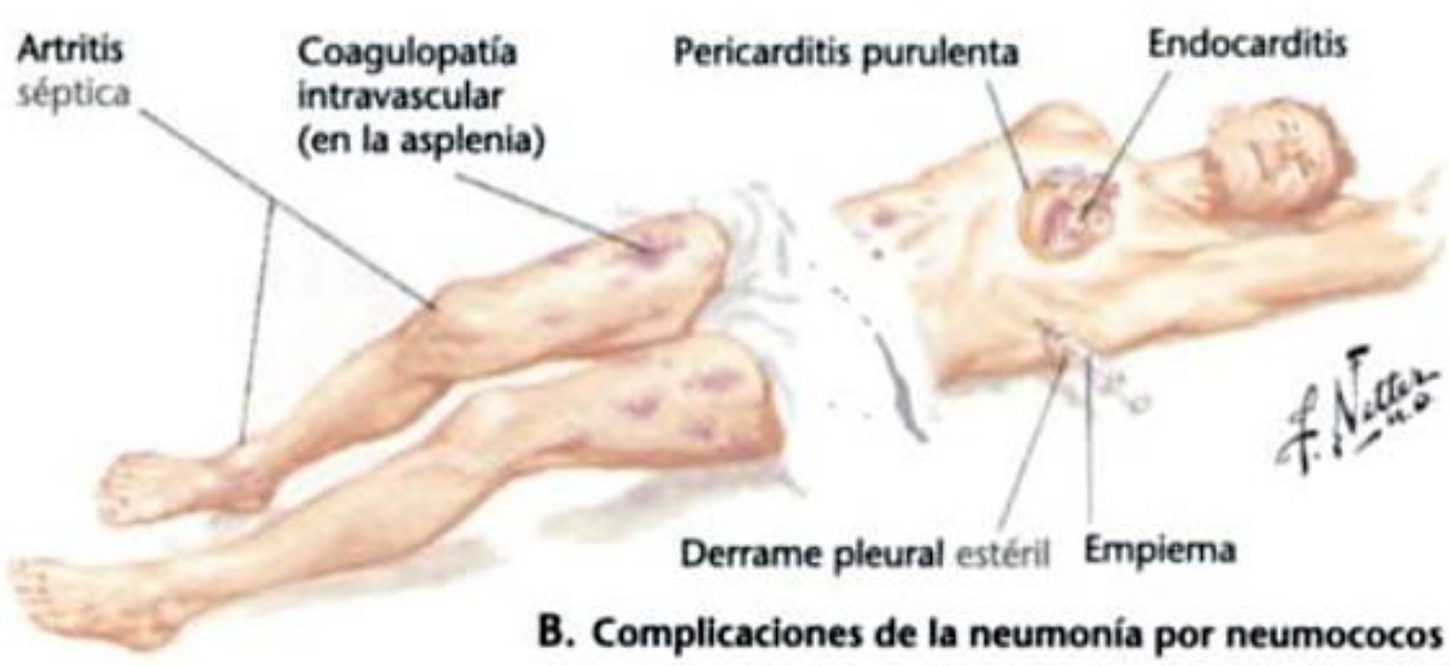
Otras complicaciones sépticas son las *artritis* y *pericarditis neumocócicas*.

En caso de asplenia o en los individuos esplenectomizados, puede producirse una *coagulación intravascular diseminada*, grave y de curso fulminante.

Material protegido por derechos de autor



A. Lesiones patológicas en diversas áreas en pacientes con neumonía



B. Complicaciones de la neumonía por neumococos

Material protegido por derechos de autor

Neumonía por estafilococos

En los últimos años, la frecuencia de las neumonías por estafilococos ha aumentado. Presentan un cuadro clínico grave y un pronóstico peor que las otras neumonías bacterianas. Las neumonías estafilocócicas son especialmente temibles como sobreinfecciones de neumonías gripales.

La mayoría de los estafilococos patógenos humanos pertenecen a la especie *Staphylococcus aureus*. Cerca del 50 % de la población es portadora de este microorganismo, ya sea de forma intermitente o permanente, en la nariz y en la nasofaringe. Sin embargo, las cepas salvajes son poco importantes con respecto a una neumonía. El *Staphylococcus aureus* desempeña un papel más importante como microorganismo clínico.

A pesar de la terapia, la mortalidad es del 10-20 %, y en pacientes ancianos y debilitados, así como en niños pequeños, puede ser incluso superior.

Patogénesis. La puerta de entrada más frecuente es el árbol traqueobronquial. Entonces se produce una *neumonía estafilocócica broncógena*. Los grupos de riesgo de este cuadro son:

- Niños.
- Pacientes con una infección gripal.
- Pacientes hospitalizados debilitados.
- Pacientes bajo terapia con glucocorticoides o inmunosupresores.
- Pacientes con respiración asistida.

El torrente circulatorio se considera una segunda fuente de infección, en que se desarrolla una *neumonía estafilocócica hematógena*. Aparece a partir de una endocarditis estafilocócica del corazón derecho, o a partir de una bacteriemia estafilocócica prolongada de localización primaria en cualquier otro punto **(A)**.

Las neumonías estafilocócicas se caracterizan por necrosis tisular y formación de abscesos. El espacio pleural se halla con frecuencia afectado, y en estos casos se desarrolla un empiema pleural. La destrucción del parénquima pulmonar puede dar lugar a la aparición súbita de neumotórax o pioneumotórax, sobre todo en niños pequeños. Durante la curación pueden aparecer cavidades que se llenan de aire (neumatoceles) y que deben distinguirse de los abscesos, de paredes delgadas, mediante una radiografía.

Clínica. En muchos casos el *Staphylococcus aureus* provoca un curso igual a la neumonía neumocócica clásica (v. pág. 252 y ss.), aunque también puede presentar otros cursos clínicos.

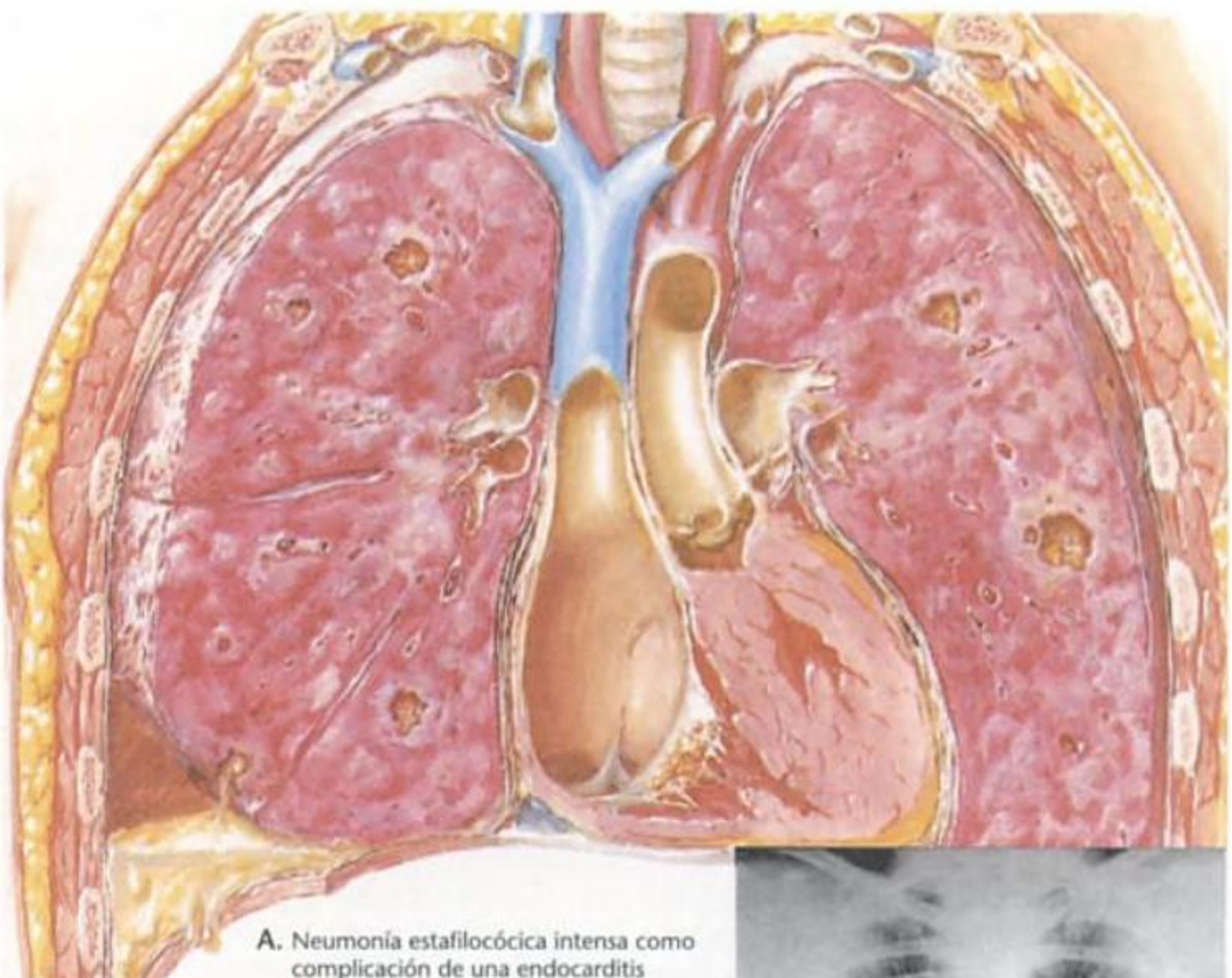
El cuadro patológico se caracteriza casi siempre por escalofríos, fiebre elevada ≥ 40 °C, disnea, dolor pleural, tos y expectoración de un esputo purulento o teñido de sangre en las condiciones descritas. Si la neumonía estafilocócica aparece como complicación de una gripe, el estado general del paciente suele empeorar súbitamente.

Diagnóstico. En la auscultación se oyen estertores crepitantes de moderados a intensos. Con frecuencia no hay signos de infiltrado lobular. Por el contrario, puede presentarse empiema, neumotórax o pioneumotórax. La neumonía estafilocócica con sepsis se caracteriza por fiebre elevada, hemoptisis, dolor pleural y múltiples engrosamientos redondos y periféricos en la radiografía, que desaparecen rápidamente. (Este curso se presenta sobre todo en drogodependientes con lesiones de la válvula tricúspide o pulmonar debidas a una endocarditis.) La radiografía de tórax presenta múltiples manchas de engrosamiento en varios lóbulos, con formación de cavernas, imponiéndose rápidamente la imagen de un empiema y/o neumotórax en el proceso **(C, E)**.

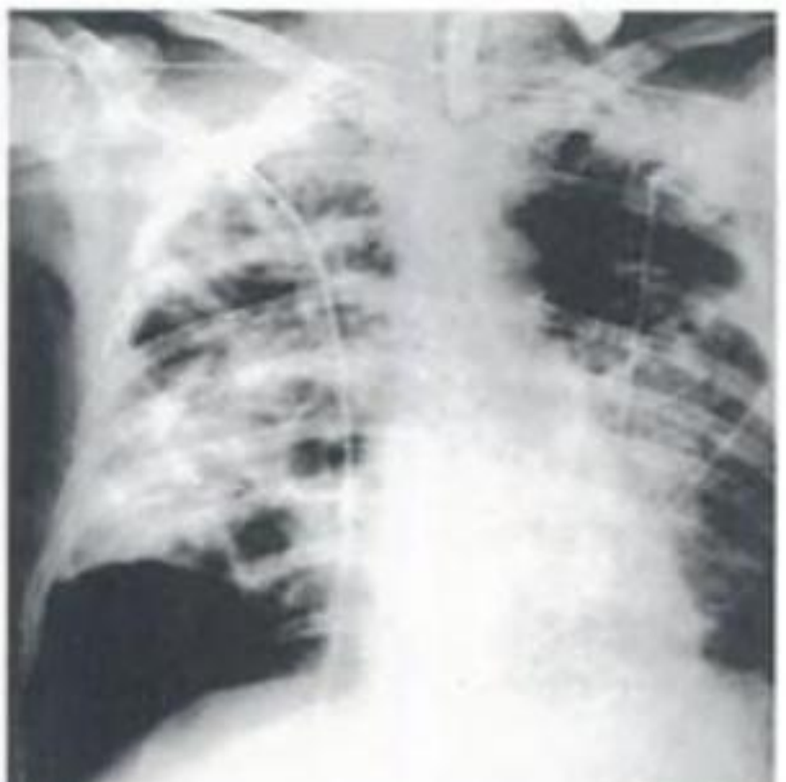
Terapia. Lo más urgente es la terapia antibiótica. En cualquier neumonía, la identificación del microorganismo en el esputo no es fiable **(D)**. La terapia antibiótica se tiene que basar en el resultado de los cultivos bacterianos. Si no se puede esperar a dichos resultados se inicia una terapia contra el agente etiológico más probable, si bien siempre *después* de haber tomado muestras para cultivos bacterianos. Si se forma un empiema, es imprescindible colocar un drenaje torácico.

En los cursos graves con hipoxemia, hay que iniciar oxigenoterapia o respiración asistida temporal.

Material protegido por derechos de autor

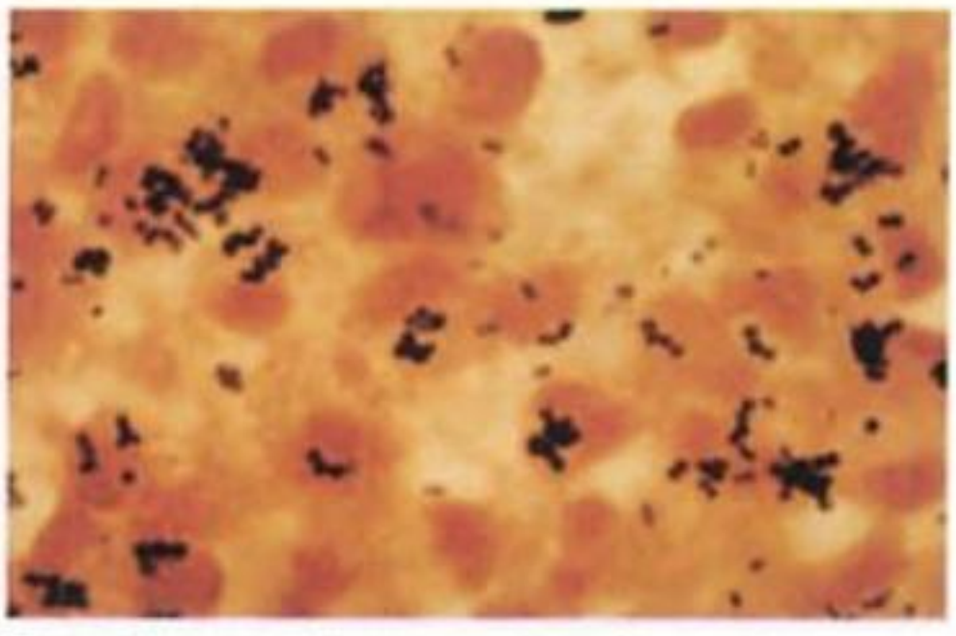


A. Neumonía estafilocócica intensa como complicación de una endocarditis con formación de abscesos, empiema, vegetaciones en la válvula tricúspide y embolia de las ramas de la a. pulmonar



C. Fase inicial de la neumonía estafilocócica

B. Prueba de coagulación: el tubo de la izq. con coágulo de plasma, el de la der. como control



D. Estafilococos y leucocitos polimorfonucleares en un esputo con tinción de Gram

E. Neumonía estafilocócica avanzada con formación de abscesos y neumotórax

Material protegido por derechos de autor

Las neumonías víricas tienen en general un curso más leve que las formas bacterianas, salvo en caso de infección bacteriana secundaria, y destacan por la discrepancia entre los muy marcados hallazgos radiográficos y un cuadro clínico proporcionalmente más leve. En las neumonías víricas se produce una proliferación y descamación de las células de los septos alveolares, infiltrados mononucleares de la pared alveolar **(D)** y áreas hemorrágicas y necróticas.

Neumonía por varicela y herpes zoster

La varicela es una enfermedad infantil exantematosa y extremadamente contagiosa, que acostumbra a seguir un curso benigno. Sin embargo, en algunas ocasiones se producen complicaciones, especialmente neumonía, encefalitis, miocarditis, hepatitis, insuficiencia renal, nefritis y púrpura. Durante la infancia, las neumonías que aparecen en el curso de la varicela son siempre de origen bacteriano. Por el contrario, en los adultos la neumonía que se presenta durante una varicela o una infección generalizada por herpes zoster es siempre de origen vírico.

Etiología y patogénesis. La varicela y el herpes zoster son provocados por el mismo virus, que penetra a través del tracto respiratorio, provoca viremia y afecta a la piel y a otros órganos. En los casos raros en que los adultos padecen una afección primaria por varicela, la enfermedad sigue un curso infeccioso grave y aprox. en un tercio de los casos se desarrolla una *neumonía por varicela* intersticial difusa. Tras la primera infección, el virus permanece durante años, y posiblemente durante toda la vida, en los ganglios sensoriales de los nn. espinales y craneales. Cuando disminuyen las defensas, vuelve a aparecer la sintomatología, lo que provoca una recidiva de la infección: el herpes zoster. Por eso el exantema vesicular del zoster sigue la distribución de los dermatomas inervados por los nn. sensoriales. Ocasionalmente a un zoster segmentario le sigue un exantema diseminado, en cuyo curso puede aparecer una *neumonía por zoster*, cuyo cuadro clínico es igual que el de la neumonía por varicela.

En un cuadro grave de neumonía por varicela o por zoster aparecen pústulas no solamente en la piel, sino también en láminas serosas como la pleura **(F)**, el pericardio y el peritoneo. Tras la curación de los pulmones pueden quedar pequeños nódulos calcificados, de distribución difusa.

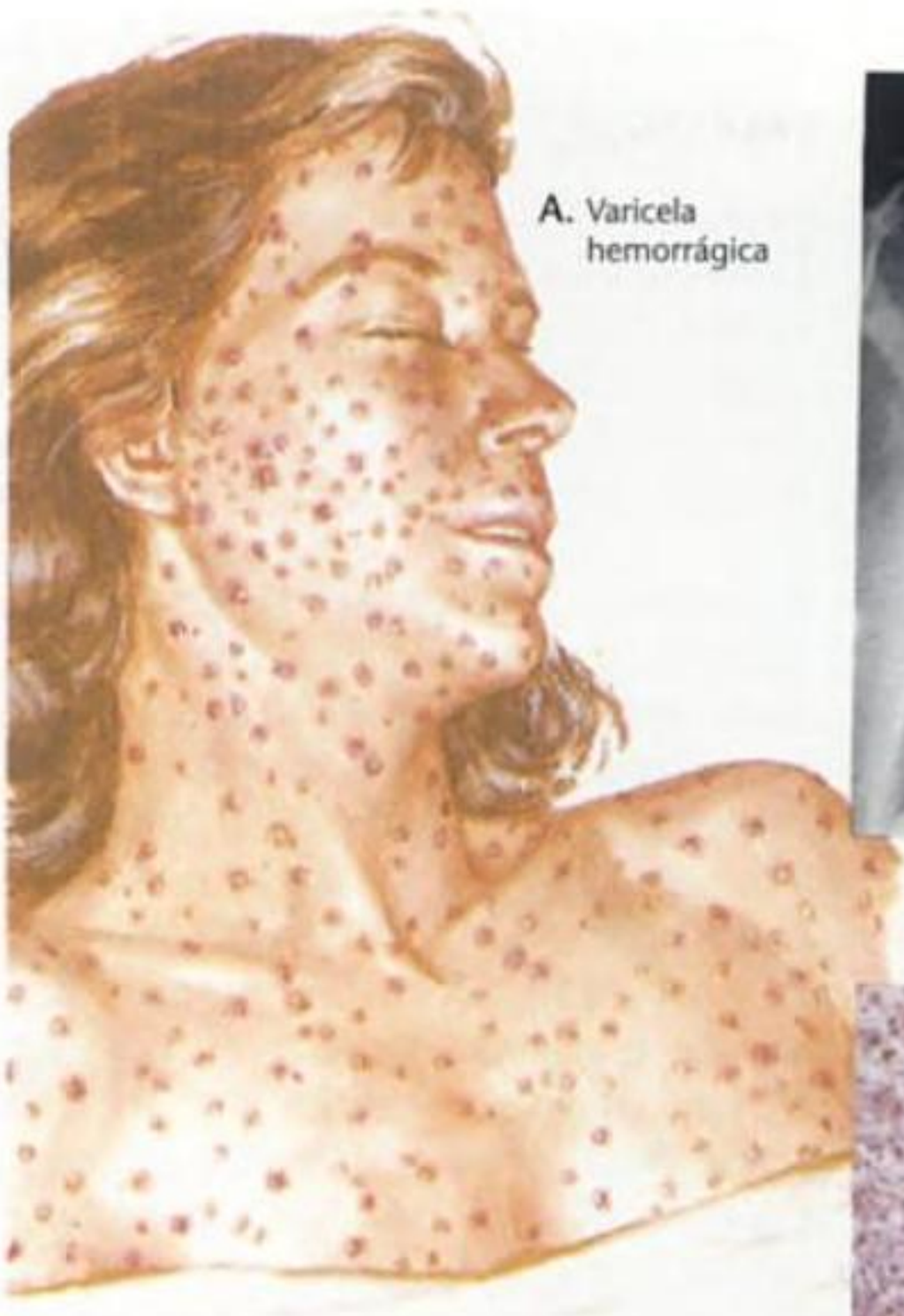
Clínica. Con frecuencia la neumonía por varicela sólo se detecta por las imágenes radiológicas **(B)**; es más raro que se observen cursos graves con sintomatología clínica marcada. Los pródromos consisten en cefaleas, mialgias y fiebre. La neumonía empieza unos 5 días después de la aparición de un exantema vesicular hemorrágico **(A)**, casi siempre muy marcado. Aparece fiebre elevada con una tos seca irritativa muy molesta, disnea, cianosis y dolor en la pared torácica anterior. Con la tos se expulsa un esputo teñido de sangre. Al cabo de 3-7 días los pacientes se hallan muy recuperados.

Diagnóstico. El diagnóstico se apoya en los hallazgos clínicos y radiológicos. Normalmente puede establecerse cuando en la anamnesis se indica una posible exposición (por contacto con un niño enfermo de varicela o un adulto con herpes zoster), así como a la vista de la sintomatología cutánea típica.

En comparación con la gravedad de la enfermedad, la auscultación (estertores) y las lesiones radiológicas son sorprendentemente leves. Es típico que la radiografía presente un marcado incremento del dibujo vascular pulmonar y un engrosamiento nodular difuso **(B)**, incluso mayores que en la tuberculosis miliar (v. pág. 276), y que tienden a confluir. Las lesiones son más marcadas en el hilio pulmonar y más escasas hacia la periferia. Aprox. en la mitad de los casos existe una leucocitosis a expensas de los neutrófilos; por el contrario, el recuento diferencial es normal.

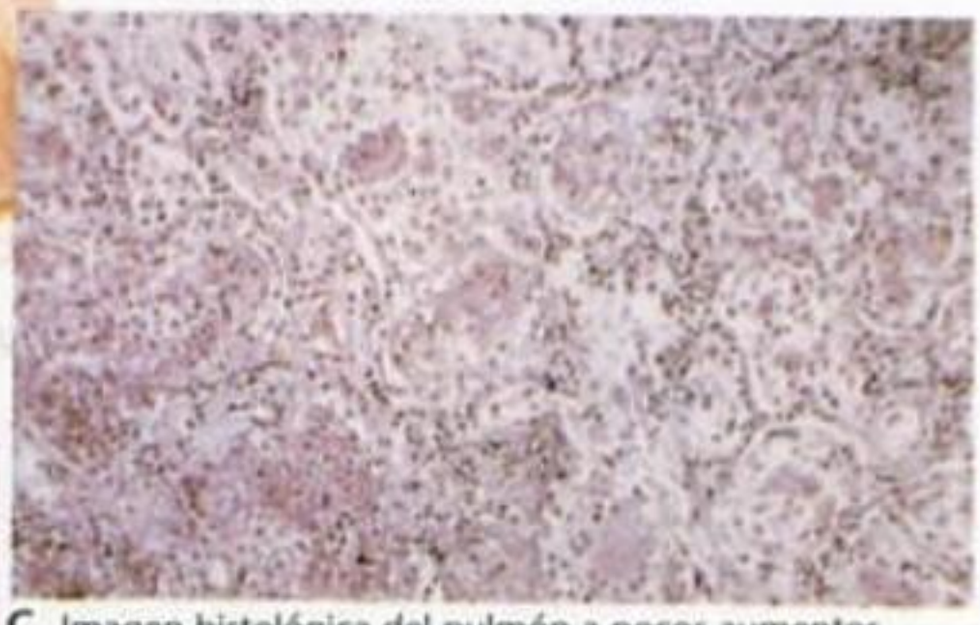
Terapia. El tratamiento de la neumonía por varicela o herpes zoster es esencialmente sintomático. Puesto que pueden aparecer infecciones bacterianas secundarias, debe vigilarse cuidadosamente a los pacientes y tratarlos a tiempo con antibióticos, si es necesario. En caso de afección pulmonar avanzada con hipoxemia, será necesaria oxigenoterapia o respiración asistida.

Material protegido por derechos de autor

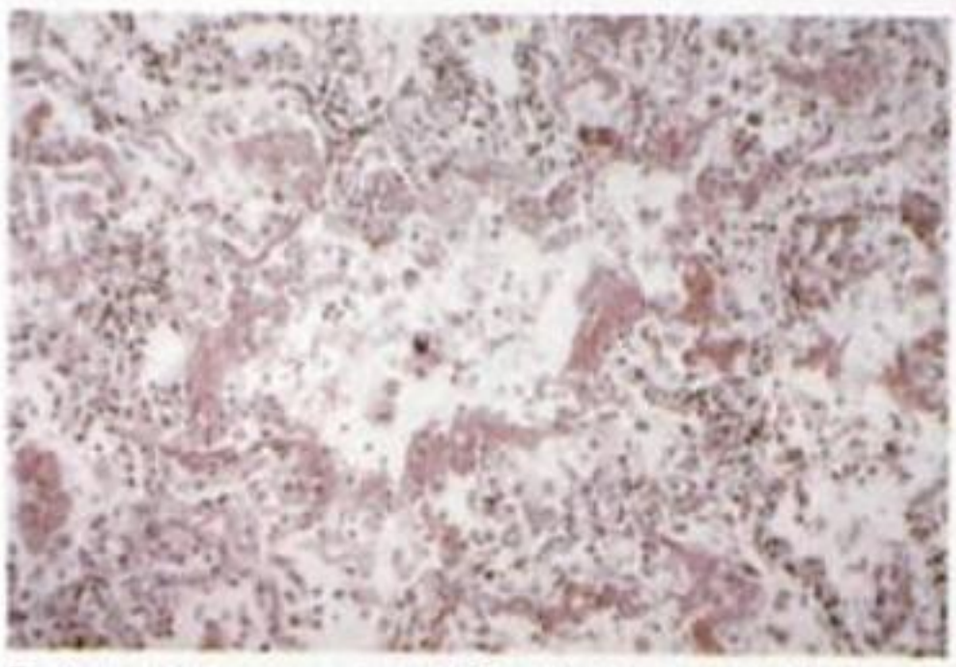


A. Varicela hemorrágica

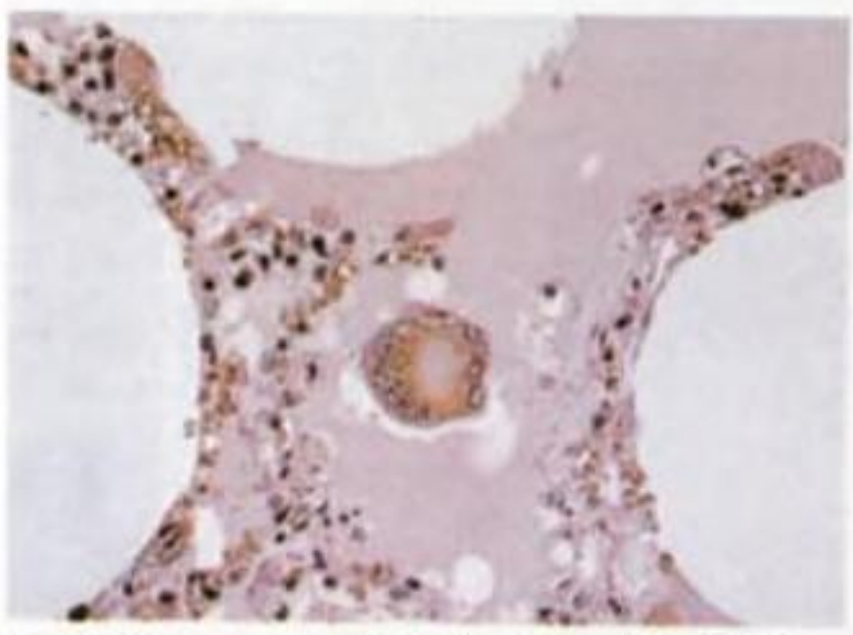
B. Neumonía por varicela. Infiltrados nodulares en ambos lóbulos inferiores, más marcada en el derecho, y con tendencia a confluir



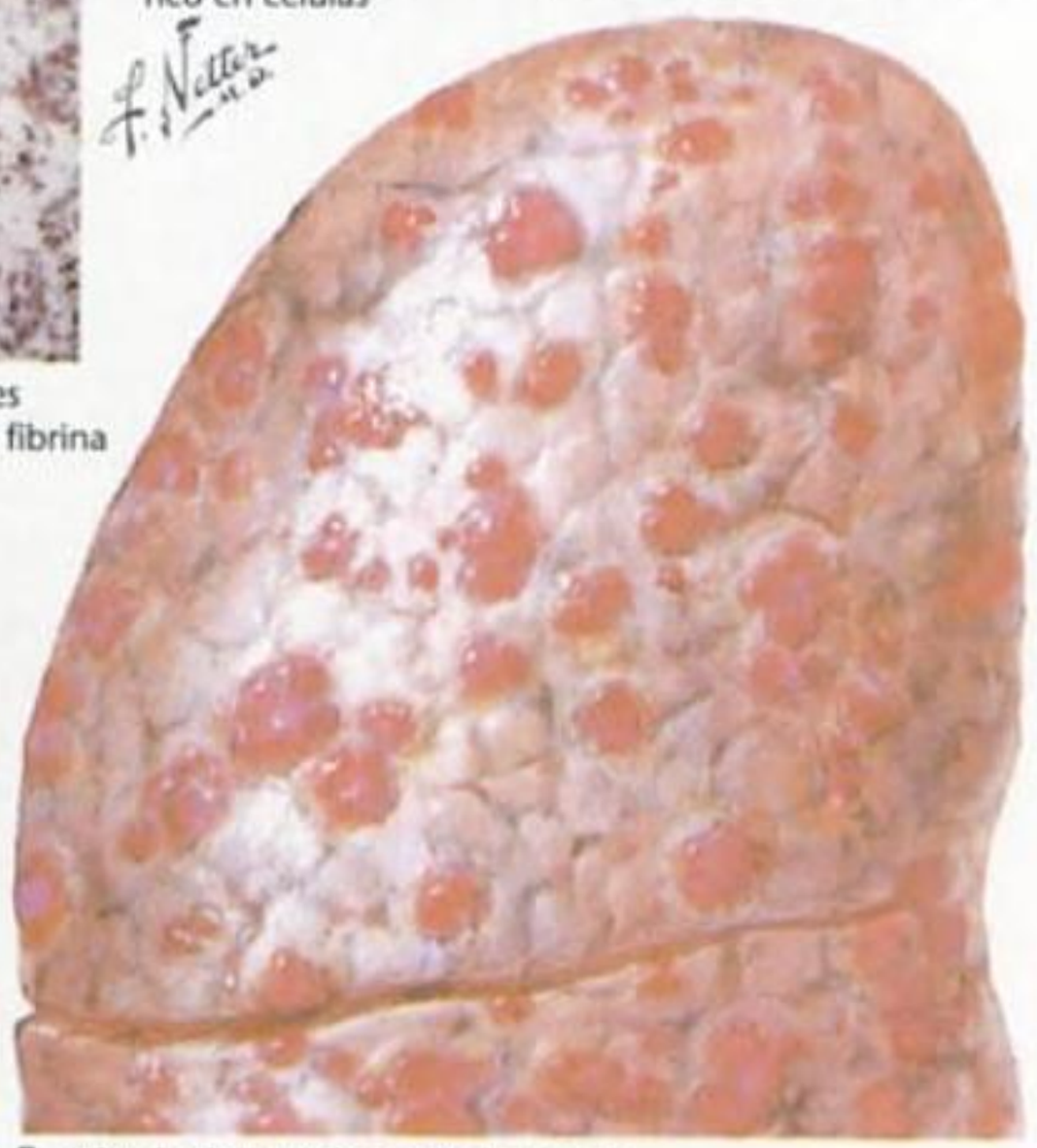
C. Imagen histológica del pulmón a pocos aumentos. Alvéolos llenos de fibrina, líquido y exudado abundante rico en células



D. A mayores aumentos: infiltrado de mononucleares del espacio intersticial, alvéolos con depósitos de fibrina



E. Alvéolo con una célula gigante multinucleada y abundante líquido



F. Pústulas hemorrágicas en la pleura

Material protegido por derechos de autor

Neumonía por *Pneumocystis carinii*

El agente etiológico no es una bacteria sino que pertenece probablemente a los *Sporozoa* (protozoos). Durante su ciclo vital en el pulmón, se puede distinguir una fase de trofozoíto y la fase de formación de quistes que viene a continuación. Más adelante, en los quistes se forman 8 corpúsculos ovales que se liberarán en forma de trofozoítos para volver a iniciar un nuevo ciclo. El microorganismo tiene una distribución ubicua y se transmite por vía respiratoria.

Patogénesis. La neumonía por *Pneumocystis carinii* (también denominada *neumocistosis*) es una infección pulmonar oportunista y sólo aparece en pacientes inmunodeprimidos. Entre los grupos de riesgo, cabe incluir especialmente:

- Prematuros y lactantes subalimentados durante el período de la hipogammaglobulinemia fisiológica.
- Lactantes y niños pequeños con síndromes de deficiencias inmunitarias graves y múltiples (agammaglobulinemia).
- Pacientes infectados por el VIH.
- Pacientes con enfermedades malignas, en especial linfomas y leucemias, casi siempre durante la terapia con quimioterápicos o glucocorticoides.
- Receptores de trasplantes con terapia mediante inmunosupresores y glucocorticoides.

En los dos primeros grupos de *pacientes*, *Pneumocystis carinii* constituye casi siempre el único agente etiológico de la neumonía. En los otros, el microorganismo puede ser la única causa de la enfermedad, o por lo menos considerarse el elemento principal de una infección mixta.

Clínica. En los pacientes con inmunidad deprimida, una neumonía bilateral siempre es sospechosa de una infección por *Pneumocystis carinii*. O bien empieza lentamente durante varias semanas, o bien aparece súbitamente al cabo de 2-3 días y se limita a los pulmones. Los síntomas más importantes son tos seca, fiebre y disnea. En la exploración se observan taquipnea y cianosis. En el 50 % de los casos se oye una crepitación de vesículas pequeñas. No hay signos de engrosamiento ni de derrame pleural. En la radiografía torácica se observa un dibujo reticulogranular, difuso y bilateral que afecta a los espacios alveolares, especialmente en los campos pulmonares centrales. También existen lesiones intersticiales, pero no son el hallazgo más destacable **(B)**.

La reacción a la terapia se produce al cabo de 5-10 días. Sin embargo, en la radiografía la mejoría no se detecta hasta al cabo de varias semanas.

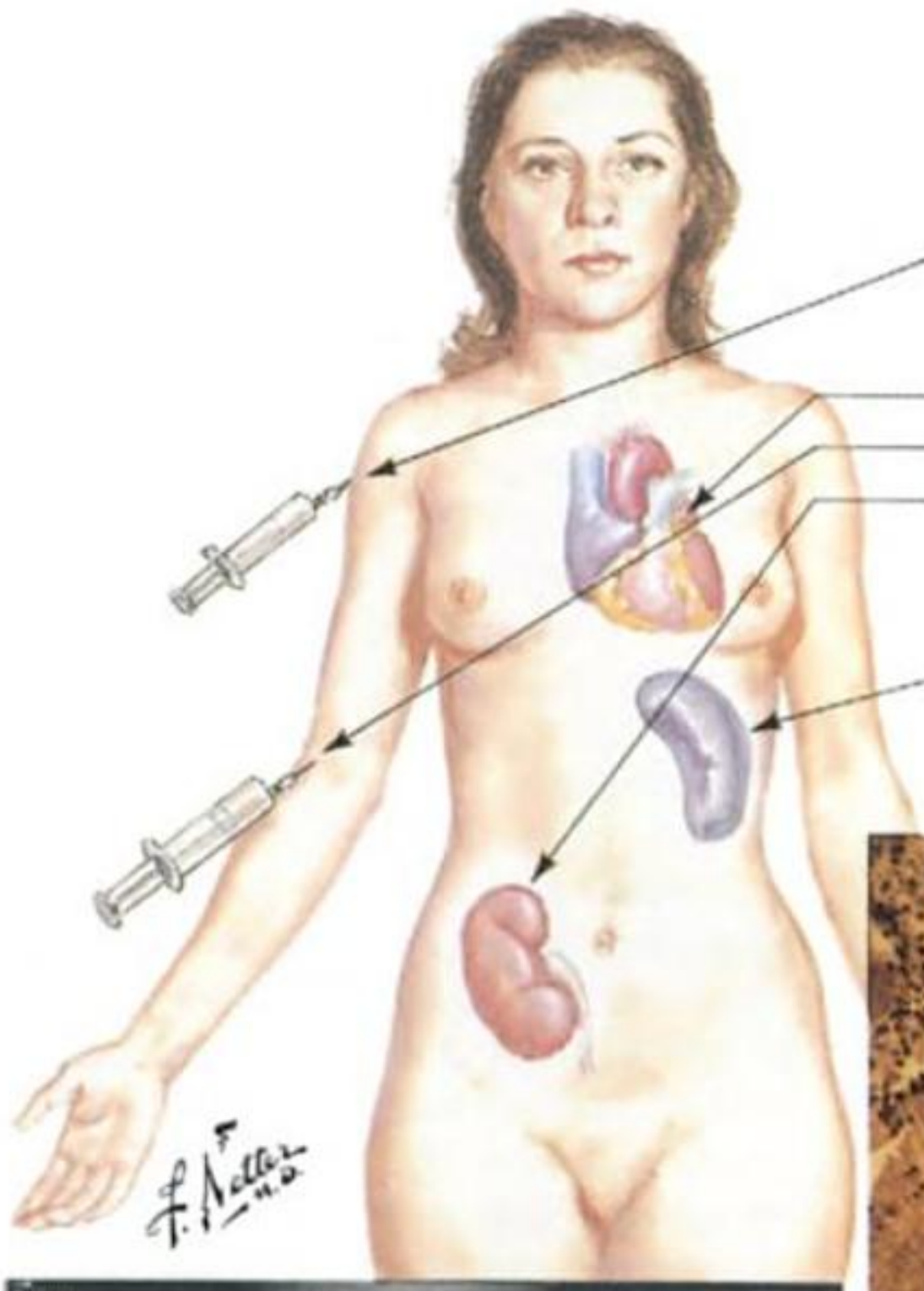
Diagnóstico. El diagnóstico se establece basándose en la detección del microorganismo en un frotis. Ocasionalmente, para establecer el diagnóstico basta con un aspirado traqueal, si es necesario obtenido tras la inhalación de una solución salina hipertónica para estimular la producción de secreciones. Sin embargo, el lavado broncoalveolar es el método más sensible.

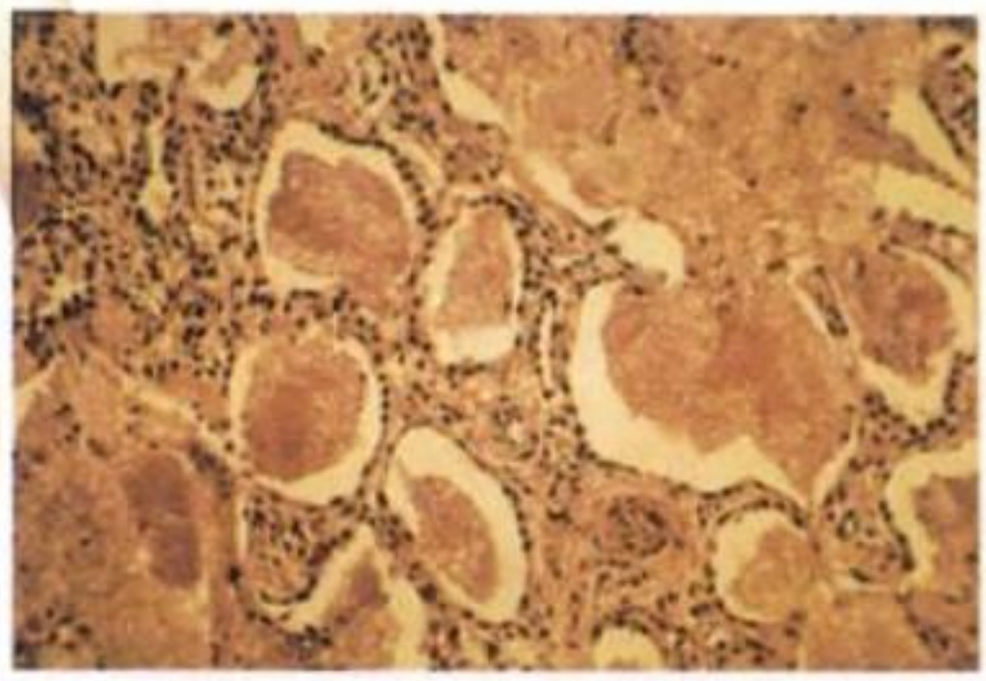
En los preparados pulmonares histológicos se encuentra un infiltrado intersticial con células mononucleares y una masa esosinofílica espumosa en los espacios aéreos alveolares **(A)**. En esta masa no se suelen identificar células inflamatorias. La masa eosinofílica, rica en proteínas, que tras una tinción con HE presenta un aspecto de panal de miel en los espacios alveolares, está constituida por el protozoo en su forma de quistes y trofozoítos. Tras teñir los quistes con metenamina-plata, éstos presentan al microscopio óptico una forma redondeada o semilunar, de color negro y con un diámetro de 4-6 µm sobre un fondo azul. Los trofozoítos no se tiñen, sino que constituyen la masa intraalveolar espumosa que aparece como zonas claras **(C)**.

Desde el punto de vista serológico, un título superior a 1:20 se considera positivo.

Terapia. El tratamiento antibiótico se basa en cotrimoxazol a altas dosis. En los casos más graves también se administran glucocorticoides. En los pacientes de alto riesgo, como los infectados por el VIH, tras una neumonía por *Pneumocystis carinii* es muy importante indicar una profilaxis con cotrimoxazol o pentamidina inhalados para evitar las recidivas.

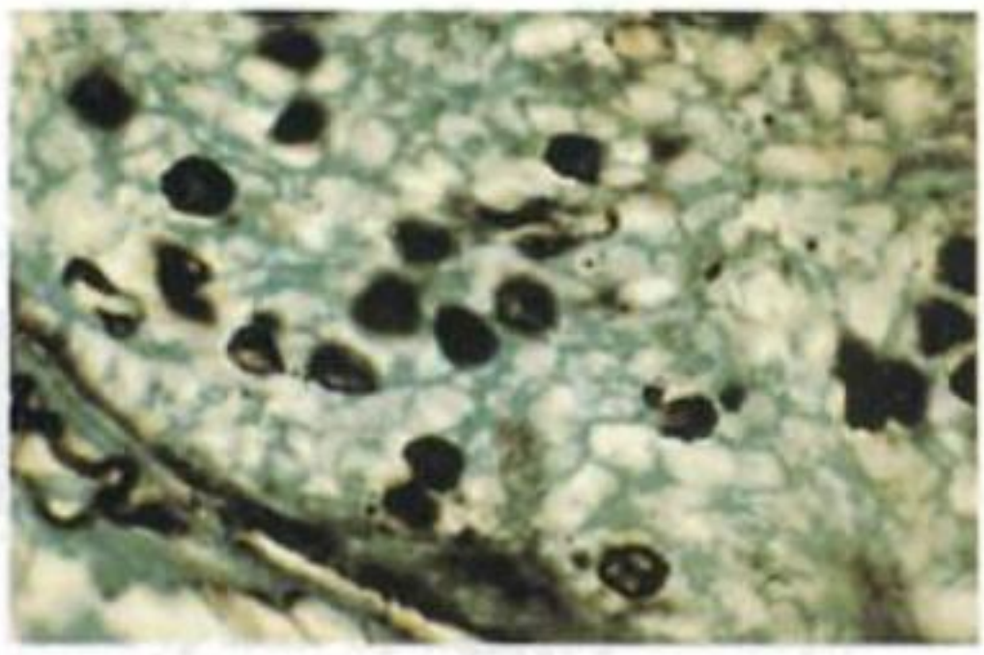
Material protegido por derechos de autor





A. Infiltración intersticial con linfocitos y células plasmáticas con exudado espumoso en los alvéolos

B. Infiltrado pulmonar difuso bilateral



C. Identificación de *Pneumocystis carinii* en los pulmones (manchas negras) tras una tinción con metenamina-plata

Material protegido por derechos de autor

Un absceso pulmonar es una enfermedad inflamatoria local y delimitada con una zona neumónica alrededor de una necrosis central, que puede presentar un curso agudo o crónico.

Patogenia. La causa es casi siempre la aspiración de material infectado procedente de las vías respiratorias superiores. En estos casos el agente etiológico suele ser anaerobio. Otras posibles causas son las infecciones por *Klebsiella pneumoniae, Staphylococcus aureus, Actinomyces bovis*, estreptococos β-hemolíticos y *Entamoeba histolytica*. Además, una obstrucción bronquial **(F)** causada por un cuerpo extraño o por la invasión de un carcinoma bronquial, así como una embolia pulmonar séptica o un infarto pulmonar, también pueden provocar un absceso.

Habitualmente los abscesos pulmonares son aislados; sólo cuando se deben a embolias sépticas pueden ser múltiples **(E)**. Puesto que el bronquio pulmonar principal derecho tiene un trayecto más vertical que el izquierdo, cualquier objeto aspirado acostumbra a llegar al pulmón derecho **(A)**, sobre todo al lóbulo superior y al segmento apical del lóbulo inferior **(B)**. Por otro lado, la salida de los segmentos posterobasal y apical del lóbulo inferior **(D)** del lado izquierdo constituye una prolongación directa del bronquio principal, por lo que los abscesos por aspiración acostumbran a desarrollarse aquí.

Puesto que los abscesos llegan casi siempre a conectar con un bronquio, la secreción purulenta se acaba expectorando y se produce una cavidad dividida por la superficie del nivel del líquido. Tras la reducción de la inflamación aguda, la cavidad del absceso se colapsa. Más raramente, la pared sufre un proceso de fibrosis que convierte a la cavidad en persistente. Algunas veces los abscesos drenan hacia el espacio pleural, lo cual da lugar a un empiema. A veces persiste una fístula broncopleural. Algunas complicaciones más raras pueden ser bronquiectasias, perforaciones de vasos sanguíneos con hemoptisis y difusión hematógena, que pueden provocar abscesos cerebrales secundarios.

Cuadro clínico. La enfermedad suele tener un inicio agudo y, más raramente, progresivo. Si tiene un inicio agudo, el enfermo se siente mal, padece anorexia, tos productiva, accesos de sudor, escalofríos y fiebre bastante elevada. Cuando existe una conexión directa con un bronquio, el esputo es purulento, maloliente y a menudo sanguinolento. Además existe dolor pleural. Con frecuencia los pacientes están ligeramente pálidos a causa de una anemia. Cuando la enfermedad es grave y de larga duración, los pacientes suelen perder peso. La disnea, cianosis y dedos «en palillo de tambor» solamente aparecen en abscesos muy extensos.

Diagnóstico. A la percusión se aprecia una ligera matidez sobre la zona neumónica, y en la auscultación los sonidos respiratorios suelen estar reducidos con estertores húmedos, ligera o moderadamente vesiculares. Cuando la cavidad del absceso es muy extensa, puede llegar a oírse una respiración bronquial y un soplo anfórico. Solamente aparecen en cursos crónicos prolongados.

En la radiografía torácica se observa un engrosamiento con una cavidad central, y suele aparecer una imagen de nivel hidroaéreo. Según la gravedad de la enfermedad, para controlar su curso se deberán realizar radiografías a intervalos periódicos.

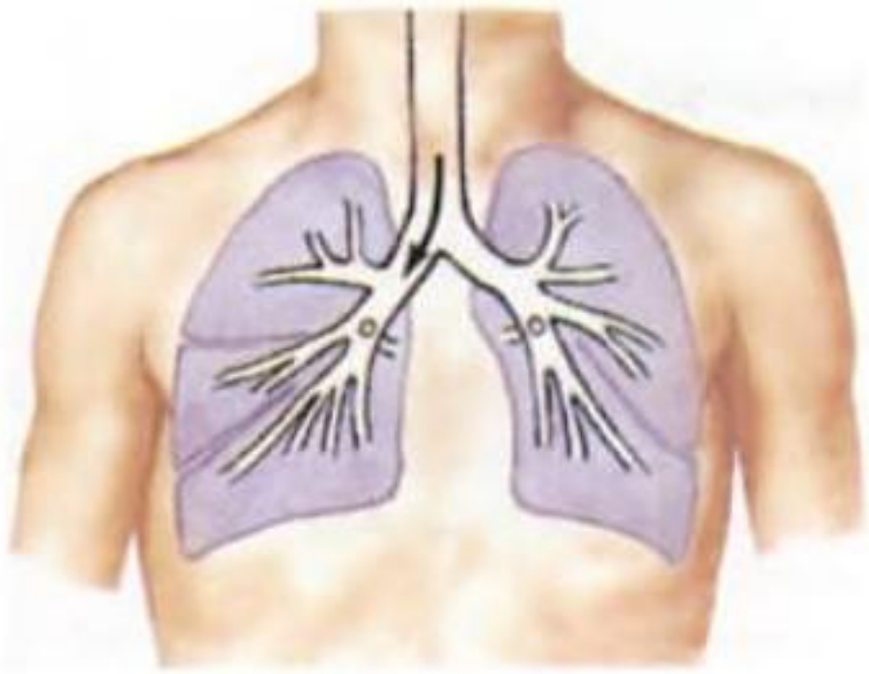
El análisis del esputo no es fiable debido a la contaminación con la flora de la garganta. Si la terapia antibiótica no es eficaz, puede realizarse una punción de la cavidad del absceso para identificar concretamente el microorganismo causal. En los cultivos de sangre raramente se detectan los microorganismos. Casi siempre aparece una leucocitosis entre leve y moderada.

Terapia. Tras empezar con una terapia antibiótica eficaz contra los microorganismos anaerobios, el absceso se suele resolver rápidamente. Cuando no se observa ninguna mejoría en el plazo de cuatro a siete días, debe identificarse de forma exacta el microorganismo y utilizarse el antibiótico correspondiente. El tratamiento antibiótico se mantiene hasta que la cavidad del absceso haya desaparecido en varias radiografías repetidas, o por lo menos se haya estabilizado. Esto suele suceder en el plazo de tres a seis semanas.

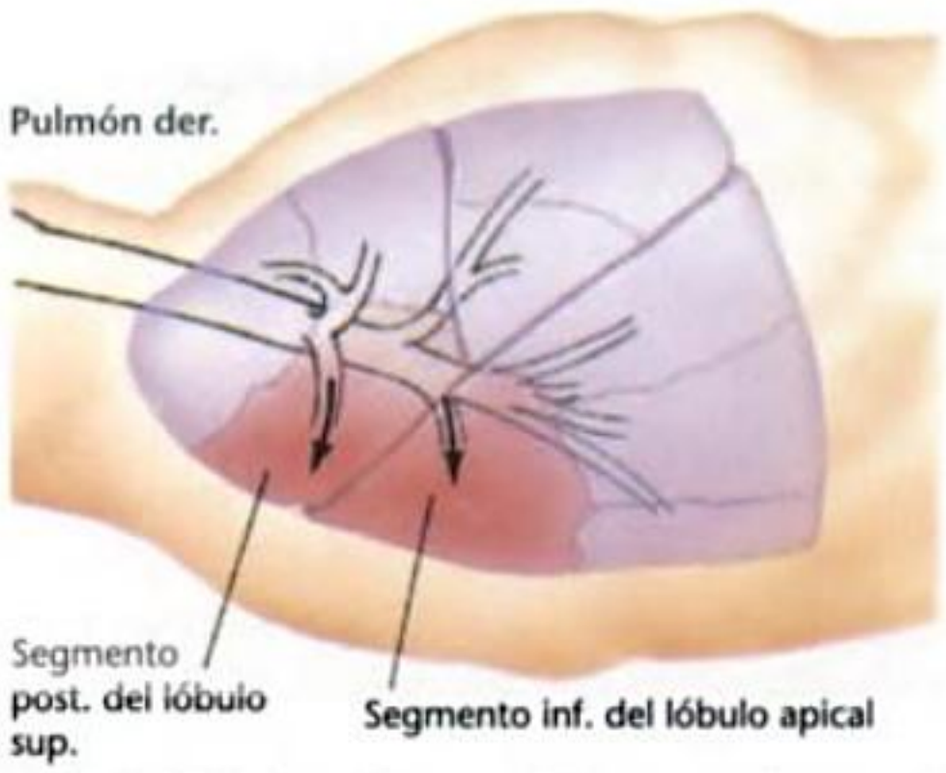
Cuando el absceso es muy grande, o la terapia antibiótica no proporciona los resultados esperados, puede colocarse un catéter de drenaje transcutáneo en la cavidad del absceso.

En caso de resistencia a la terapia, cabe pensar en una lesión endobronquial, concretamente en un carcinoma **(F)**.

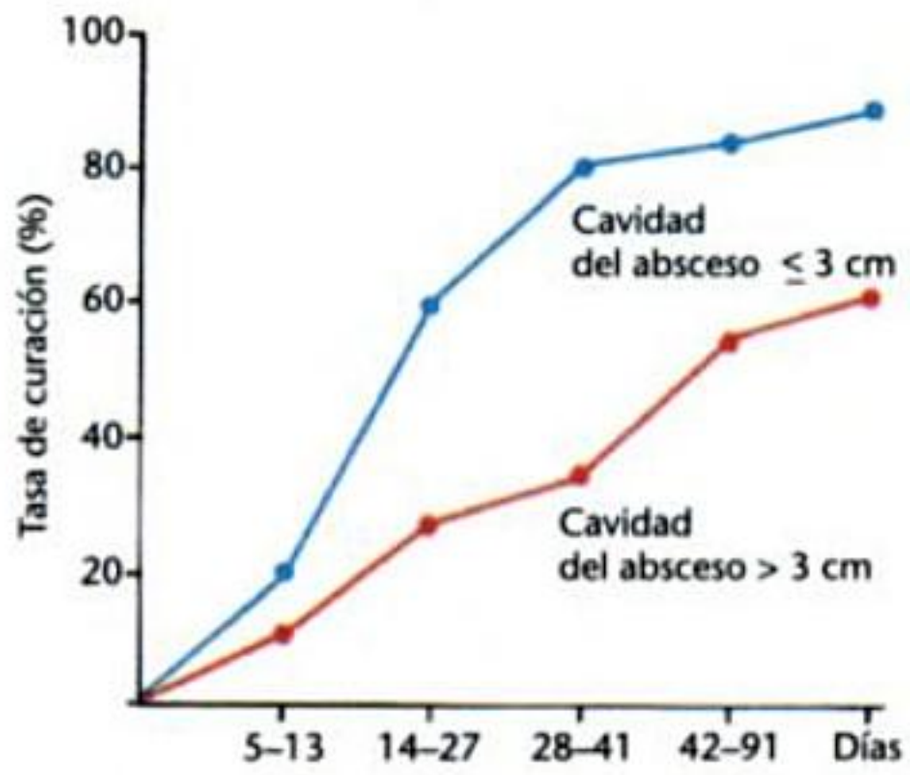
Material protegido por derechos de autor



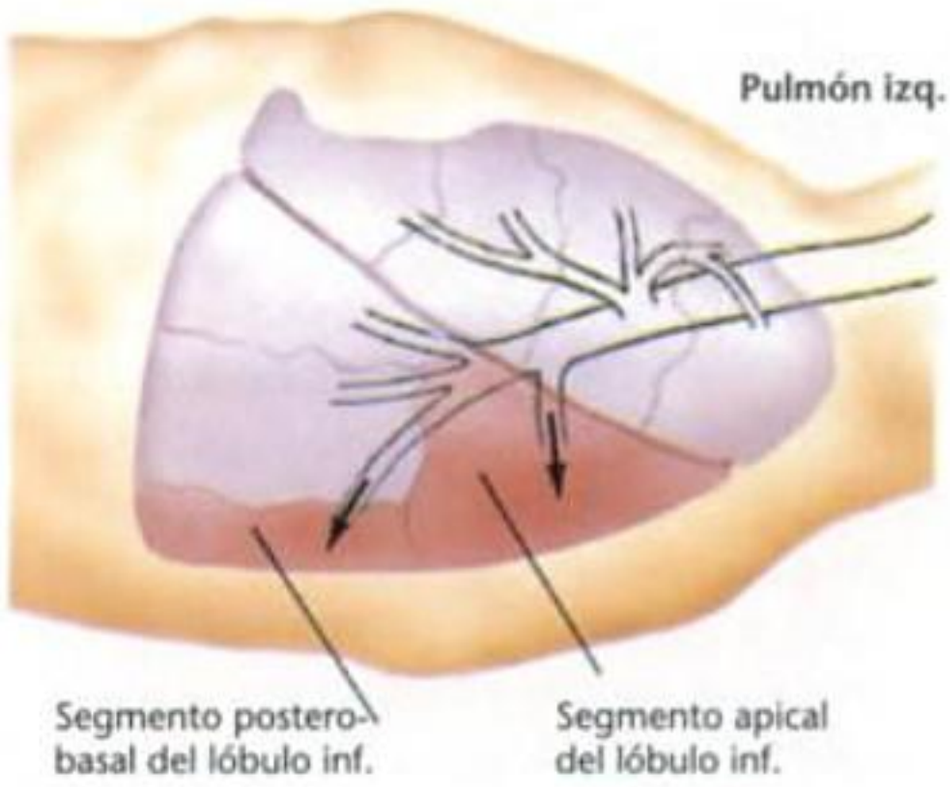
A. Dada la menor curvatura del bronquio pulmonar der. con respecto al izq., en él es más frecuente la aspiración y, por tanto, la formación de abscesos



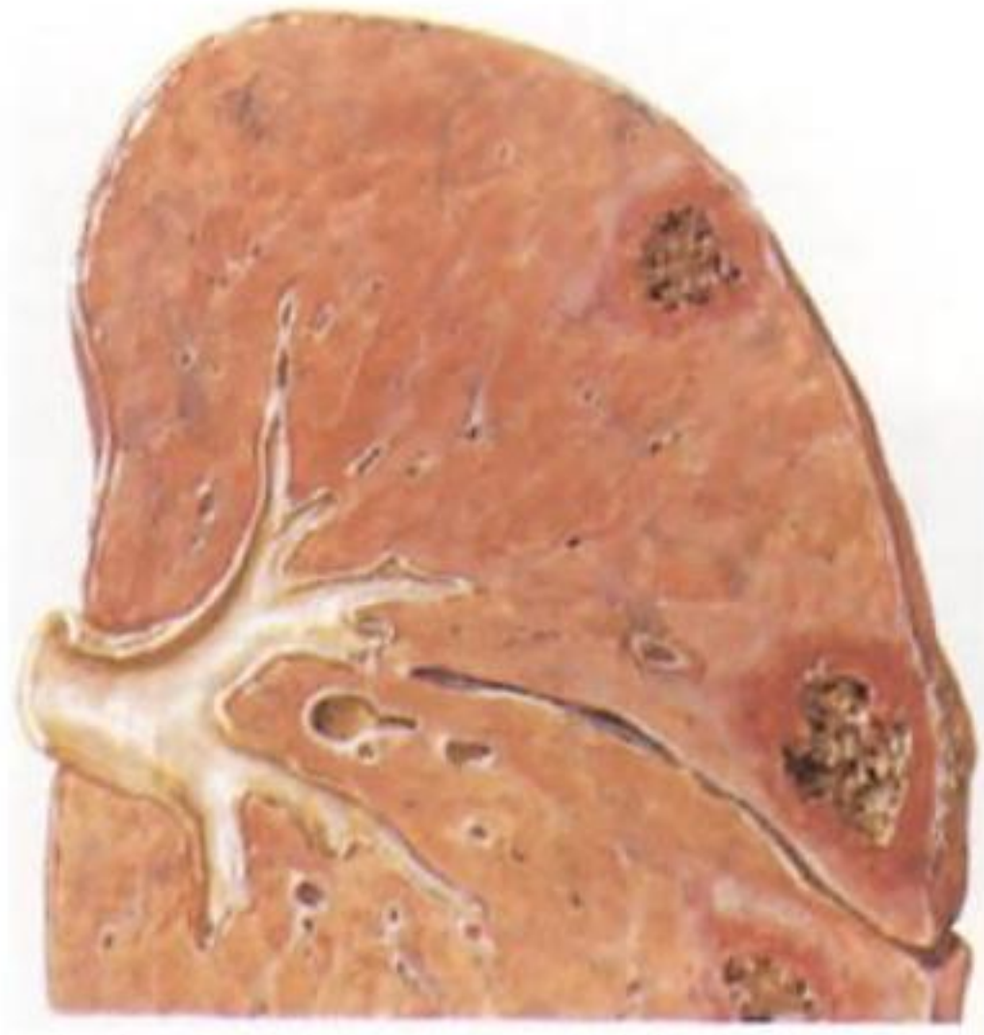
B. En decúbito dorsal, la gravedad hace que el segmento post. del lóbulo sup. y el segmento inf. del lóbulo apical der. tengan mayor probabilidad de padecer un absceso por aspiración



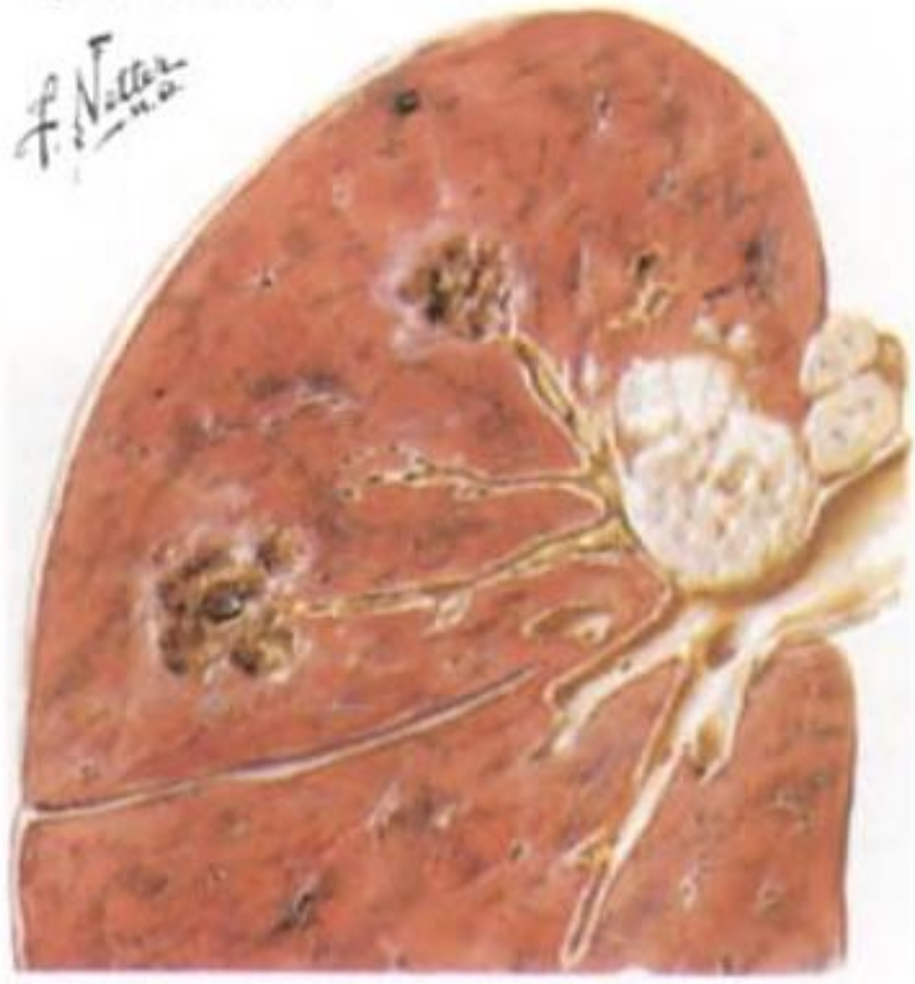
C. Tasa de curación con respecto al tamaño del absceso tras aplicar terapia antimicrobiana



D. En el pulmón izq., que raramente está afectado, los segmentos más sensibles son el apical y el posterobasal



E. Abscesos múltiples tras una embolia séptica



F. Absceso distal a una obstrucción bronquial (en este caso un carcinoma)

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La actinomicosis consiste en una infección no contagiosa, supurativa, inflamatoria crónica o granulomatosa con tendencia a la formación de abscesos y fístulas, que aparece tanto en las personas como en los animales.

El agente causal de la enfermedad es casi siempre *Actinomyces israelii* (el llamado *actinomiceto*), un microorganismo grampositivo, de forma filamentosa y ramificada, no resistente al ácido. No forma esporas y crece en atmósfera anaerobia o microaerófila. También existen otras especies que pueden ser agentes causales de actinomicosis:

- *Actinomyces propionicus.*
- *Actinomyces naeslundii.*
- *Actinomyces viscosus.*
- *Actinomyces odontolyticus.*

En las personas sanas aparecen como comensales obligados de la boca, garganta y tracto gastrointestinal, donde, con excepción del *Actinomyces viscosus*, de crecimiento facultativo, se desarrollan mejor en un medio anaerobio; por lo tanto, sólo tienen actividad patógena cuando alcanzan las capas más profundas y anaerobias, p. ej., a causa de alguna lesión tisular. Además, casi siempre se produce una infección mixta con bacterias acompañantes (p. ej., estafilococos).

Los microorganismos tienen formas diversas, aunque normalmente son filamentosos, es decir, aparecen como filamentos aislados. También son típicas las denominadas formas de drusa: el germen se encuentra en un conglomerado de detritus celulares, leucocitosis, bacterias y filamentos. Estas drusas tienen el tamaño de un grano de cáñamo y son de color amarillo pardo. La actinomicosis aparece en todo el mundo como una infección endógena esporádica; *Actinomyces israelii* se transmite de forma endógena a través de dientes con caries. La infección puede extenderse por continuidad o por vía hematógena. Los factores de riesgo son:

- Diabetes mellitus.
- Enfermedad tumoral avanzada, caquexia tumoral.
- Alcoholismo crónico.

Clínica

La actinomicosis afecta a los siguientes órganos con frecuencia decreciente:

- Cuello y cara (forma cervicofacial).
- Pulmones.
- Abdomen.
- Forma diseminada.

La infección de la cara y el cuello suele ir precedida de una extracción dentaria o de una erosión de la mucosa bucal. En esta localización es característica la aparición de induraciones ásperas en el maxilar, que con frecuencia supuran y producen múltiples fístulas cutáneas. También puede estar afectado el hueso de la mandíbula.

La actinomicosis de los pulmones puede proceder directamente de la extensión de un foco cervicofacial o bien por continuidad desde un foco intraabdominal a través del diafragma. Casi siempre aparece a consecuencia de la aspiración del microorganismo desde la boca, y coloniza sobre todo el lóbulo inferior. Al principio se produce fiebre moderada, olor pútrido y tos con disnea y esputo purulento, así como bronquitis seca; posteriormente aparece neumonía. Cuando se forma un absceso, el esputo está teñido con sangre. En los casos sin tratar, la infección suele extenderse hasta la pleura y afecta también a la pared torácica, donde forma empiemas, paquipleuritis, abscesos de tejidos blandos y múltiples fístulas torácicas supurantes que a su vez pueden sufrir una infección secundaria.

También pueden aparecer una actinomicosis intestinal, un cuadro hepático y complicaciones meningoencefálicas si afecta a las vértebras.

Diagnóstico y terapia

Es importante identificar el microorganismo al microscopio y/o mediante cultivo de pus, esputo o de los gránulos. En el caso de la actinomicosis pulmonar, es especialmente importante obtener el material de cultivo mediante broncoscopia. También es muy útil realizar un análisis histológico (p. ej., de los ganglios linfáticos).

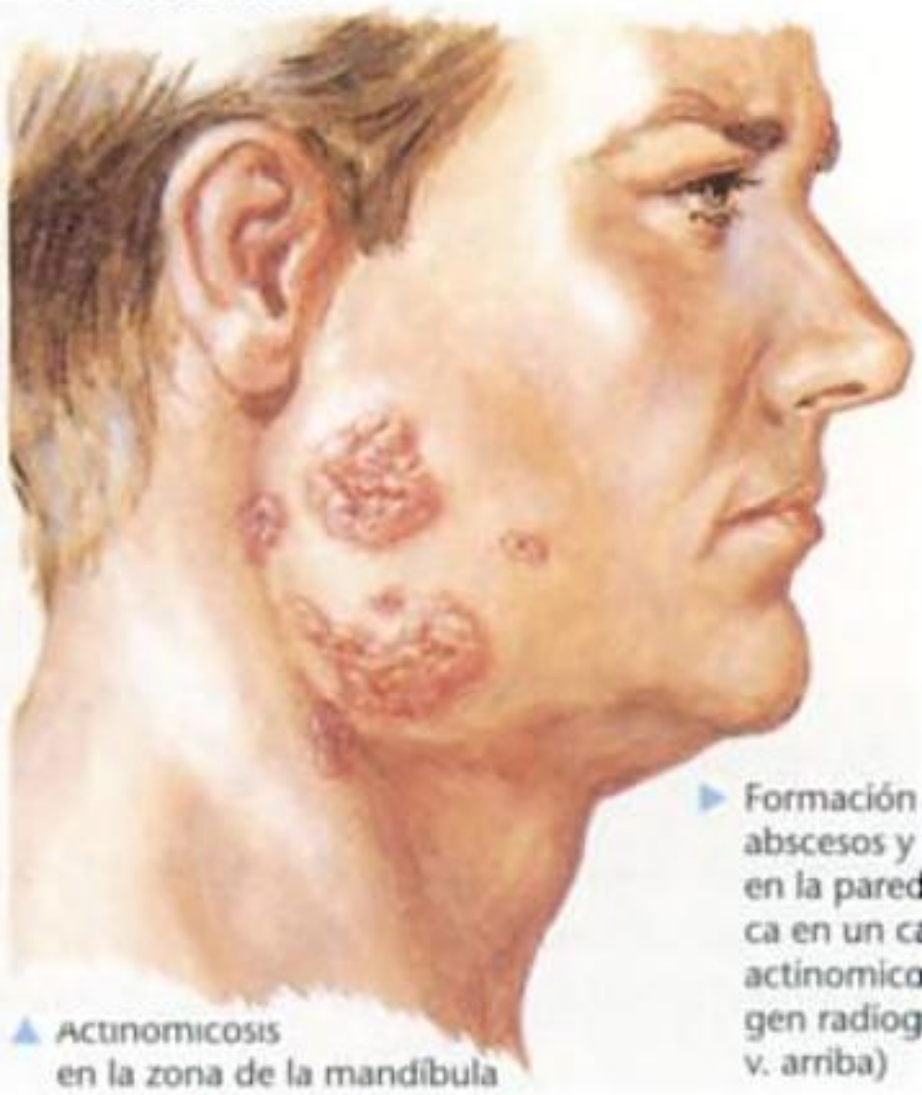
Diagnóstico diferencial. En el diagnóstico diferencial hay que considerar la tuberculosis o cualquier tumor maligno infectado.

Terapia. El antibiótico de elección es la penicilina iv, normalmente en tratamiento muy prolongado. Según la flora concomitante están indicados otros antibióticos. En algunos casos está indicado el saneamiento quirúrgico de los focos de actinomicosis.

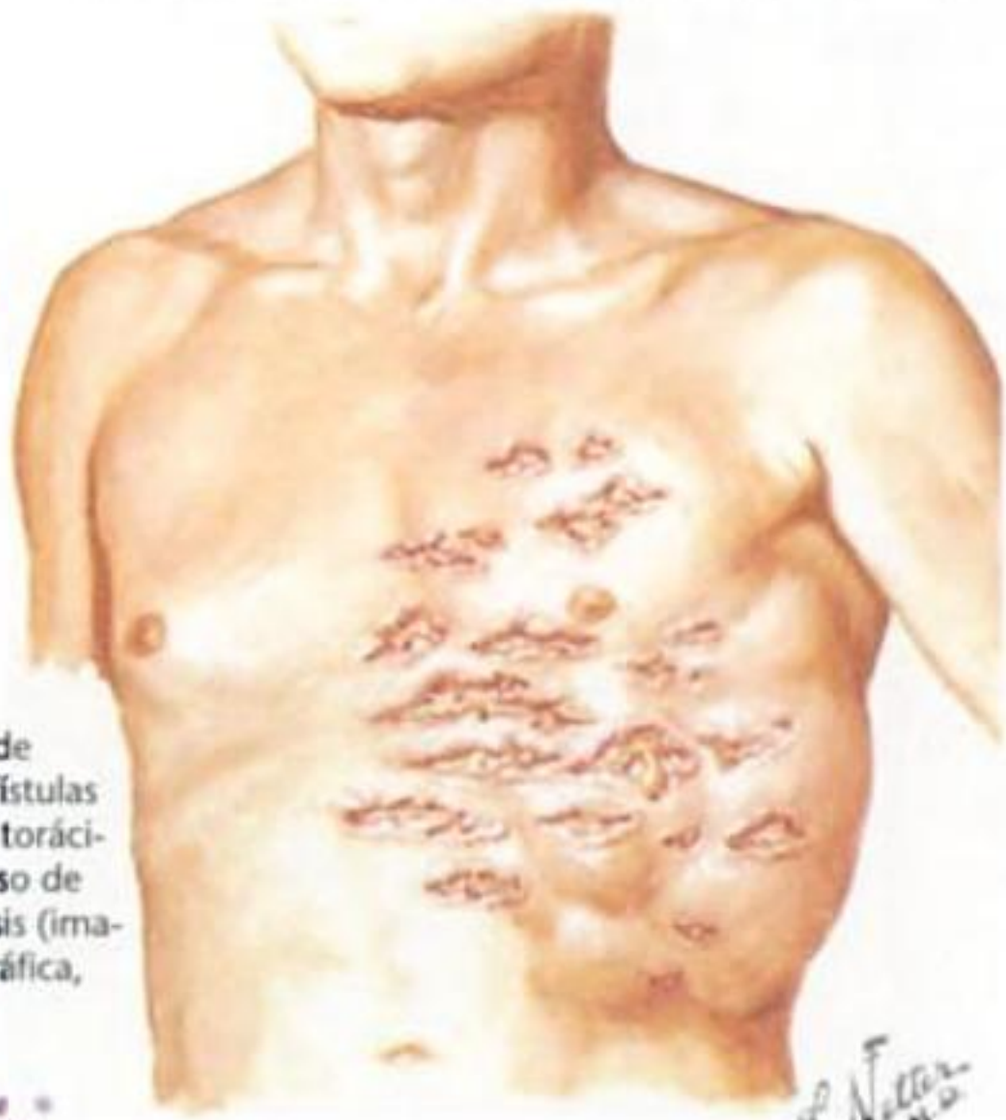
Material protegido por derechos de autor

▲ Actinomicosis del lóbulo sup. der. que parece una tuberculosis

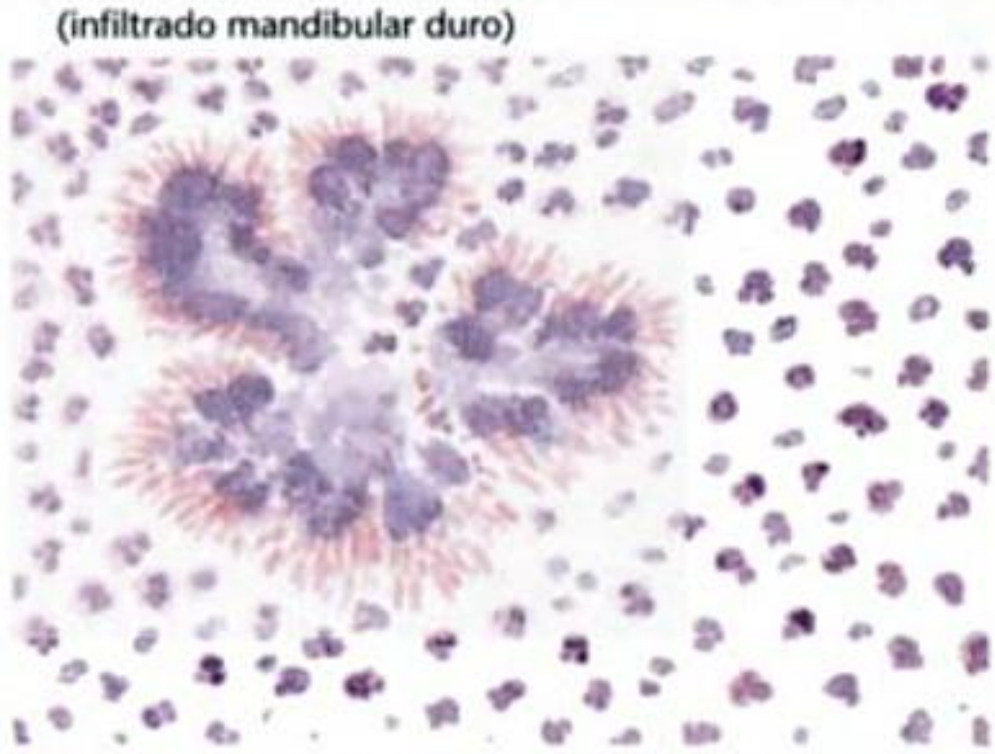
▲ Neumomía, empiema y absceso gigante de tejidos blandos en la pared del tórax a consecuencia de una actinomicosis



▲ Actinomicosis en la zona de la mandíbula **(infiltrado mandibular duro)**



▶ Formación de abscesos y fístulas en la pared torácica en un caso de actinomicosis (imagen radiográfica, v. arriba)



▲ Actinomiceto tras la tinción con HE en un frotis de tejido

▲ Dos «gránulos de azufre» en el pus, en una placa de Petri

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La nocardiosis es una infección bacteriana supurativa rara que afecta a personas y animales, normalmente producida por *Nocardia asteroides*. Casi siempre se limita a pulmones, piel y tejido subcutáneo, aunque también puede extenderse a otras regiones del cuerpo, sobre todo el SNC. Ahí puede producir abscesos cerebrales piógenos y más raramente meningitis.

Nocardia asteroides es un microorganismo anaerobio grampositivo, inmóvil, no capsulado, filamentoso y parcialmente resistente a los ácidos. Entre los patógenos para el ser humano también se citan:

- *Nocardia madurae.*
- *Nocardia brasiliensis.*
- *Nocardia caviae.*

Crecen en forma filamentosa y, por fragmentación, dan lugar a formas cocobacilares.

Las especies de *Nocardia* son ubicuas y saprófitas de suelos y corrientes de agua. Las personas se infectan normalmente por inhalación (en cerca del 75 % de los casos aparece en primer lugar un foco pulmonar con marcada tendencia a la diseminación). No se conoce ningún caso de transmisión directa de persona a persona. Otras posibles vías de entrada también pueden ser el tracto gastrointestinal y la piel. Al contrario que la actinomicosis, la nocardiosis constituye una *monoinfección*.

Cuando está afectado el pulmón, la infección puede adoptar un curso crónico o fulminante; en los otros órganos y en la piel se produce una supuración crónica con formación de fístulas y abscesos. Mediante difusión hematógena, la infección puede extenderse a todos los órganos; en aprox. el 30 % de los casos afecta al SNC.

Clínica

Los primeros síntomas son similares a los de la tuberculosis: fiebre, sudor nocturno, tos con esputo purulento y pérdida de peso. Sin embargo, el inicio de la enfermedad también puede recordar una traqueobronquitis «normal» o una neumonía, o bien presentar solamente fiebre sin ningún otro indicio de infección.

Tras su difusión hematógena aparecen otros síntomas, p. ej.:

- Hepatoesplenomegalia.
- Adenopatías generalizadas.
- En caso de meningoencefalitis o absceso cerebral, cefaleas, rigidez de cuello, náuseas y vómitos.
- Infección cutánea dolorosa con formación de abscesos y/o fístulas con posible extensión a tejidos blandos, músculos y huesos (forma localizada, p. ej., pie de Madura, micetoma nocárdico).

La imagen radiográfica de la nocardiosis pulmonar puede ser muy similar a la de la tuberculosis y a la de otras afecciones pulmonares. Los lóbulos pulmonares superiores e inferiores están afectados con igual frecuencia. En la zona afectada hay abundante pus; con frecuencia se forma un empiema.

Siempre hay que pensar en una nocardiosis cuando una neumonía supurativa de origen no establecido no responde a la terapia antibiótica habitual y el paciente está inmunosuprimido (a causa de una enfermedad grave o un tratamiento).

Curso de la enfermedad. La nocardiosis puede seguir un curso breve de varios meses o hacerse crónica durante muchos años.

Diagnóstico y terapia

El diagnóstico se establece por identificación del microorganismo:

- En el pus, esputo o secreción obtenida por broncoscopia, o en algún otro líquido orgánico, como podría ser el LCR en caso de afección del SNC.
- En un preparado histológico, si estuviesen afectados los ganglios linfáticos.

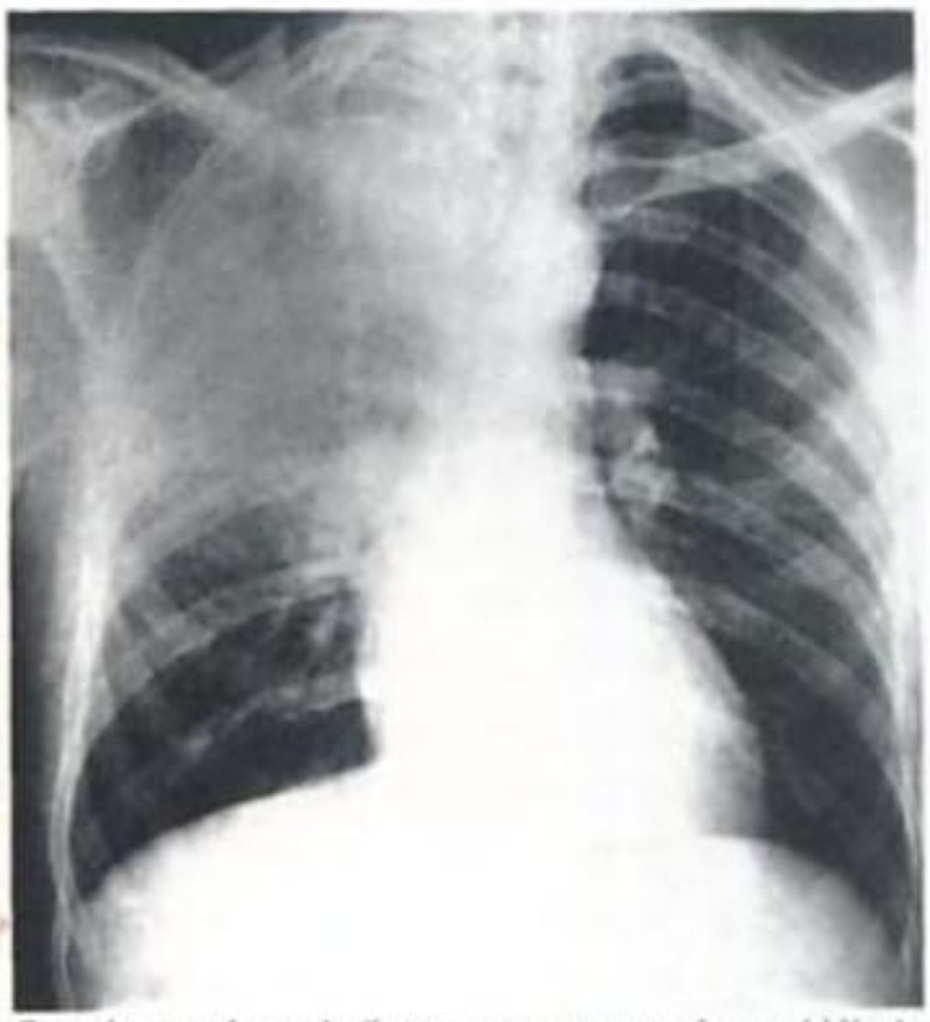
Diagnóstico diferencial. En el diagnóstico diferencial de la nocardiosis se debe considerar la tuberculosis, neumonías, otras afecciones fúngicas y reticulosis.

Terapia. El tratamiento de elección es la sulfadiacina, que debe continuarse por lo menos durante 3 a 4 meses después de que hayan desaparecido los síntomas; en caso necesario, durante varios años. En condiciones normales también se requiere un tratamiento con otros antibióticos. Puede ser muy útil el saneamiento quirúrgico de los nódulos infecciosos.

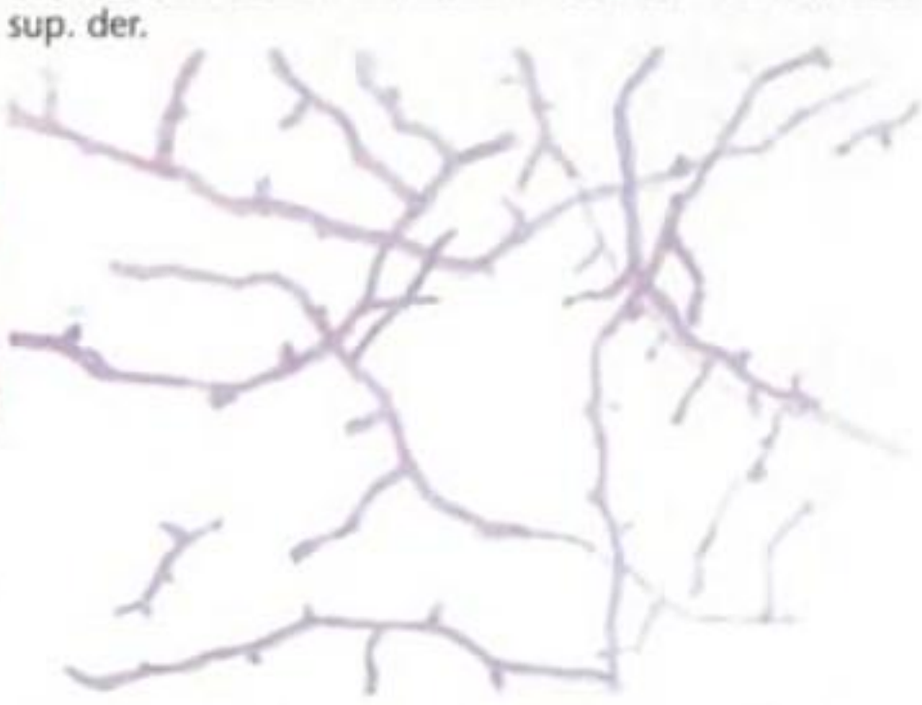
Pronóstico. El pronóstico es especialmente malo cuando está afectado el SNC y en caso de afección generalizada. A pesar del tratamiento, la letalidad es del orden del 45 %.

Material protegido por derechos de autor

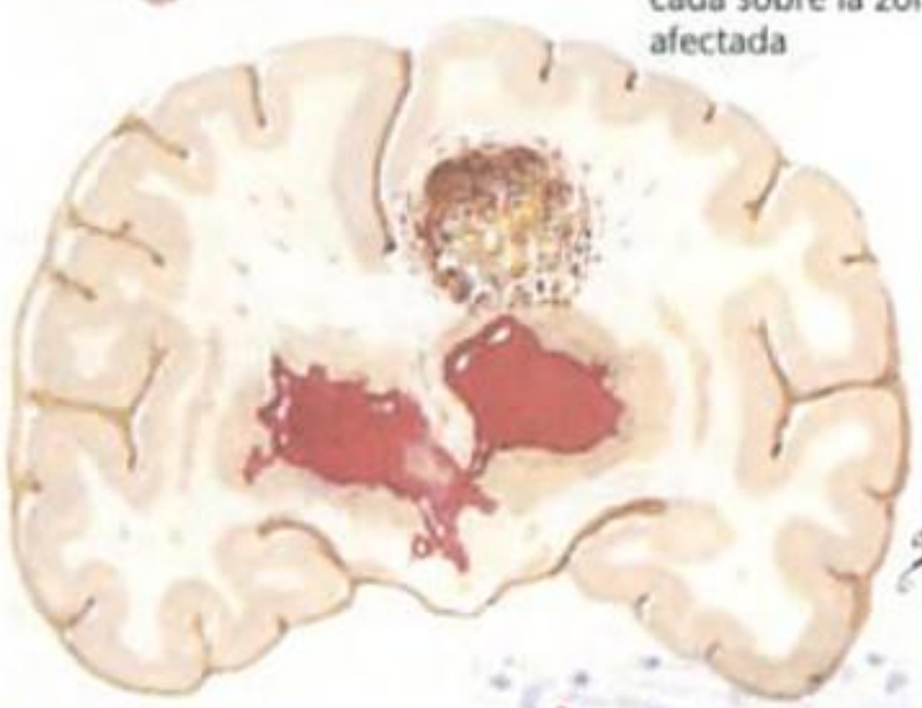
▲ Múltiples abscesos necróticos en el lóbulo sup. der.; pleuritis muy marcada sobre la zona afectada



Grandes sombras similares a una neumonía en el lóbulo sup. der.



Nocardia asteroides en un cultivo sobre agar Sabouraud. **En la fase de levadura no aparecen las cadenas ramificadas. En el esputo y en el pus se produce una fragmentación, de modo que los microorganismos se pueden confundir con bacilos tuberculosos**



▲ **Absceso cerebral, hemorragia ventricular y lóbulos asimétricos de la nocardiosis**

▶ **Corte microscópico: gérmenes acidófilos en el tejido cerebral**

▶ Múltiples abscesos de *Nocardia* en **los riñones**

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

El agente etiológico de la coccidioidomicosis (también llamada «enfermedad de California») es *Coccidioides immitis*, el llamado *hongo de la fiebre del valle*. Es endémico del sudoeste de Estados Unidos, así como de América Central y del Sur, y vive como saprófito, sobre todo en el suelo. Pasa por dos formas vegetativas y, tanto en la naturaleza como en cultivo, presenta una forma saprofítica micelar muy infecciosa («las personas se contagian incluso al atravesar una zona endémica»). Dentro del organismo se transforma en una estructura esférica con endosporas, similar a una levadura, la forma parasitaria. Esta forma no se transmite de persona a persona.

Puesto que la infección se produce casi siempre por inhalación de polvo que contiene el microorganismo, normalmente la enfermedad se manifiesta en primer lugar en el tracto respiratorio. Secundariamente, el germen puede ir a parar a otros órganos a través de la vía sanguínea y linfática.

Clínica

Hasta dos tercios de las infecciones tienen un curso clínico inaparente. Es posible que una reacción positiva a una prueba cutánea específica (reacción tardía) sea el único signo de una infección superada. Durante el curso asintomático, tras un período de incubación de dos días a tres semanas, aparecen en primer lugar síntomas similares a la gripe, como una sensación de malestar general, fiebre, sudores nocturnos, tos y dolores de cabeza y tórax. A menudo las mujeres y los niños pequeños desarrollan un eritema nudoso.

La infección puede extenderse a otros órganos y manifestarse en consecuencia; p. ej.:

- Infección de la piel y tejido subcutáneo con formación de abscesos.
- Infección ósea purulenta.
- Infección de articulaciones con inflamación y eritema.
- Meningitis, eventualmente complicada con hidrocefalia.
- Afección del hígado, bazo, riñones, suprarrenales, miocardio y próstata.

Diagnóstico y terapia

El diagnóstico se basa en la identificación del microorganismo en el pus, esputo, líquido de lavado bronquial, LCR, sangre o material de biopsia. El microorganismo se puede identificar:

- Al microscopio.
- Por cultivo.

Los anticuerpos no se pueden detectar hasta aprox. la tercera semana, p. ej., mediante una reacción de fijación de complemento.

El análisis de sangre muestra los signos típicos de una inflamación:

- Leucocitosis.
- VSG elevada.

La prueba cutánea positiva (también) orienta el diagnóstico diferencial (v. más adelante), porque, al contrario que la blastomicosis o la histoplasmosis, no presenta reacciones cruzadas con la tuberculosis.

Aprox. en un tercio de los casos, la radiografía de tórax muestra signos unilaterales o bilaterales de neumonía y otros posibles hallazgos patológicos, como:

- Sombras aisladas solitarias o múltiples, indicativas de engrosamientos tisulares confluyentes o nodulares.
- Difusión miliar.
- Formación de cavernas.
- Aumento de tamaño de los ganglios linfáticos en ambos hilios.
- Derrame pleural.

Diagnóstico diferencial. Sobre todo, se debe descartar una tuberculosis, pues tiene un cuadro clínico y anatomopatológico muy similar (granulomas).

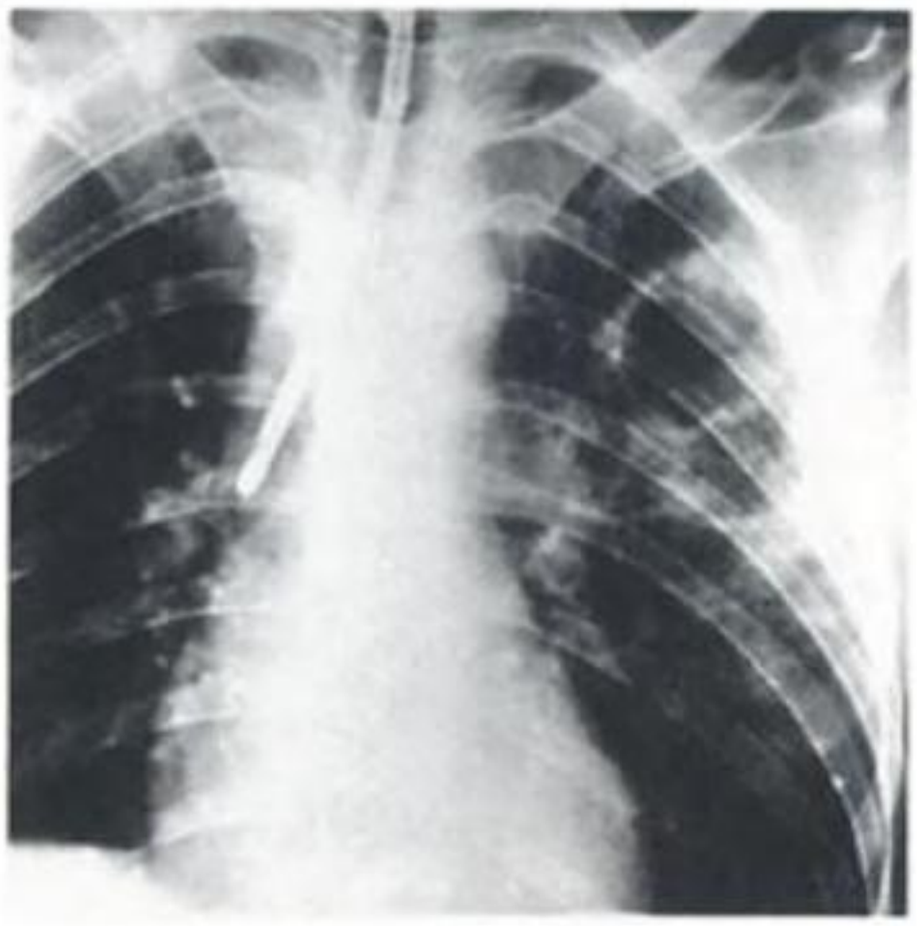
Terapia. El estadio primario puede curar espontáneamente.

El producto de elección para tratar el cuadro clínico es la anfotericina B. Se deben adoptar medidas generales para apoyar la terapia:

- Cuidados generales y reposo.
- Alimentación equilibrada.

En determinadas circunstancias se necesita un tratamiento quirúrgico, sobre todo cuando hay abscesos en la piel y en los huesos.

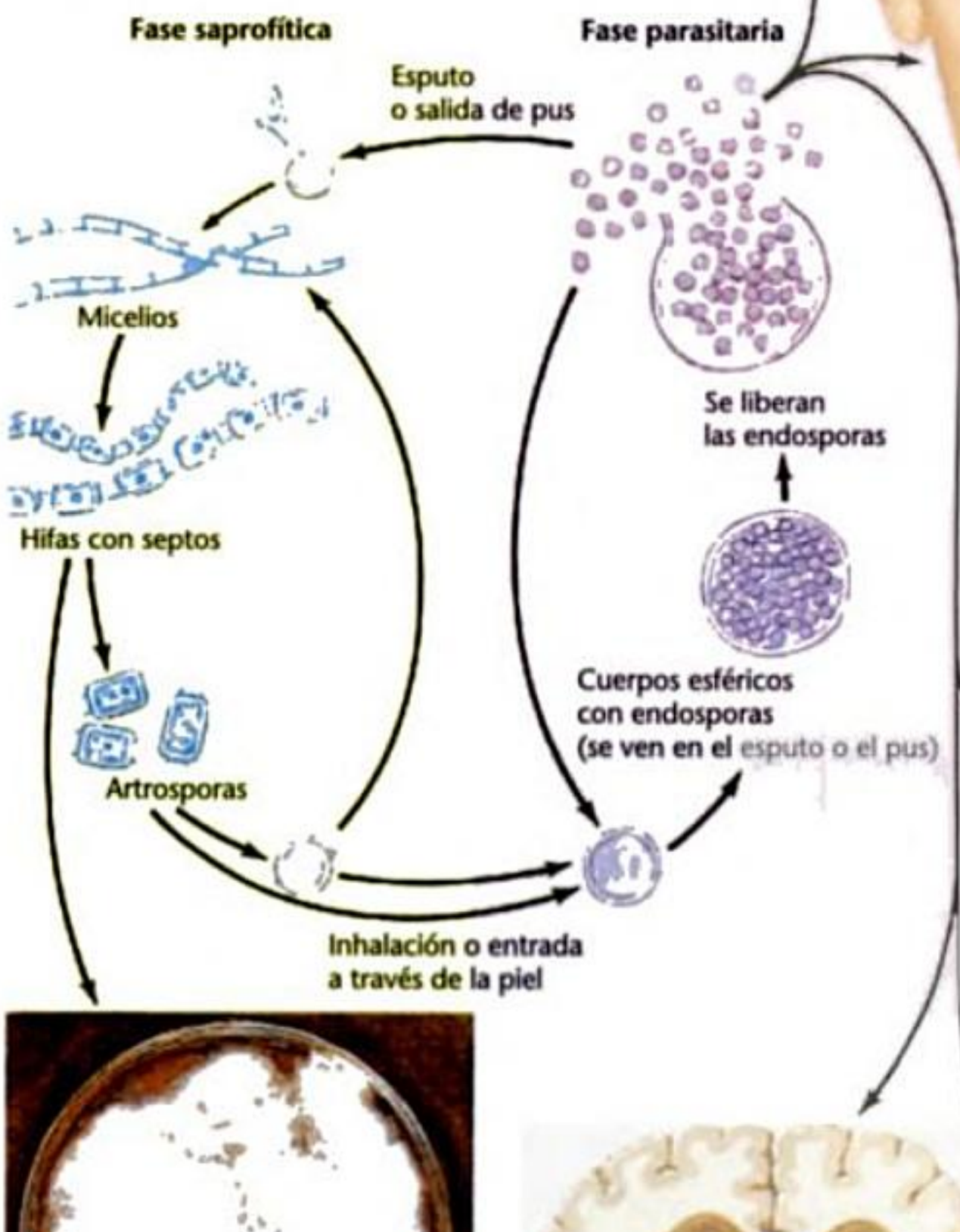
Material protegido por derechos de autor



◀ Varias cavernas grandes con coccidioidomicosis en el pulmón izq.

▶ Cavernas con nivel de líquido en el pulmón der.

▲ Granuloma característico del pliegue nasolabial



▲ Múltiples fístulas

Entre otros, colonizan los huesos, hígado y bazo

▲ *Coccidioides immitis:* fase de micelio en un cultivo sobre agar-Sabouraud; sumamente infeccioso

▲ Meningitis con hidrocefalia: rara aunque con frecuencia mortal

Material protegido por derechos de autor

Etiología y patogénesis

El *Cryptococcus neoformans*, un blastomiceto encapsulado similar a una levadura, es la causa más importante de la criptococosis. El hongo tiene una distribución ubicua, apareciendo en el suelo y en el material contaminado con excrementos de paloma u otras aves; se adquiere al respirar polvo infeccioso o a través de los alimentos (zumos de frutas o leche contaminados). En las personas inmunocompetentes, sobrevive en las mucosas y en la piel como saprófito inocuo. Al contrario que los gérmenes de la histoplasmosis, blastomicosis, coccidioidomicosis y esporotricosis, los criptococos tienen un ciclo vital de fase única. No existe forma miceliar.

Después de entrar en el organismo, puede extenderse por vía hematógena o linfógena a todos los órganos, incluidas las meninges (frecuentemente), médula ósea, piel y riñones.

Igual que la histoplasmosis y la coccidioidomicosis (v. pág. 268), es muy frecuente que produzca infecciones leves, subclínicas y de curso autolimitado. El cuadro clínico manifiesto puede afectar a personas previamente sanas y a pacientes inmunodeficientes. Es especialmente frecuente encontrar infecciones secundarias con criptococos en:

- Otras enfermedades infecciosas como tuberculosis, SIDA, infecciones por *Candida*, histoplasmosis.
- Leucemia y linfomas (enfermedad de Hodgkin).
- Terapias con corticoides y otros inmunosupresores.
- Sarcoidosis.
- Diabetes mellitus.

Suele afectar a los hombres el doble que a las mujeres.

Clínica

Se considera que el curso más frecuente de la criptococosis es la meningoencefalitis, apareciendo cada vez más la afección pulmonar, aunque apenas se presenta aisladamente. Por regla general, la meningoencefalitis sigue un curso crónico.

La infección pulmonar tiene un curso más bien similar a una infección gripal que a una infección broncopulmonar. En este último caso, suelen estar afectados los lóbulos inferiores, y a veces también los superiores, de uno o ambos lados; por regla general no afecta a los hilios. En la radiografía suelen observarse unas zonas basales redondas que pueden confundirse con un carcinoma primario o secundario. Otras manifestaciones pulmonares pueden ser la formación de cavidades en los campos pulmonares, calcificaciones, neumonía y derrames pleurales.

En la piel, la criptococosis puede manifestarse con lesiones granulomatosas o de tipo tumoral.

Los síntomas típicos de una infección diseminada por criptococos son:

- Elevación intermitente de la temperatura.
- Hepatoesplenomegalia.
- Afectación generalizada de los ganglios linfáticos.
- Lesiones en los ojos y/o en la piel.

Diagnóstico y terapia

Los criptococos se pueden identificar en el esputo/secreción bronquial y LCR, por cultivo o por microscopia. En este último caso, se necesita una tinción con tinta china o carmín.

Diagnóstico diferencial. La afección de las meninges puede provocar un diagnóstico erróneo de tumor pulmonar con metástasis en el SNC.

En los casos de afección pulmonar, el diagnóstico diferencial incluye la tuberculosis y la aspergilosis (v. pág. 272).

Cuando solamente participa el SNC, se deben descartar los abscesos y tumores cerebrales.

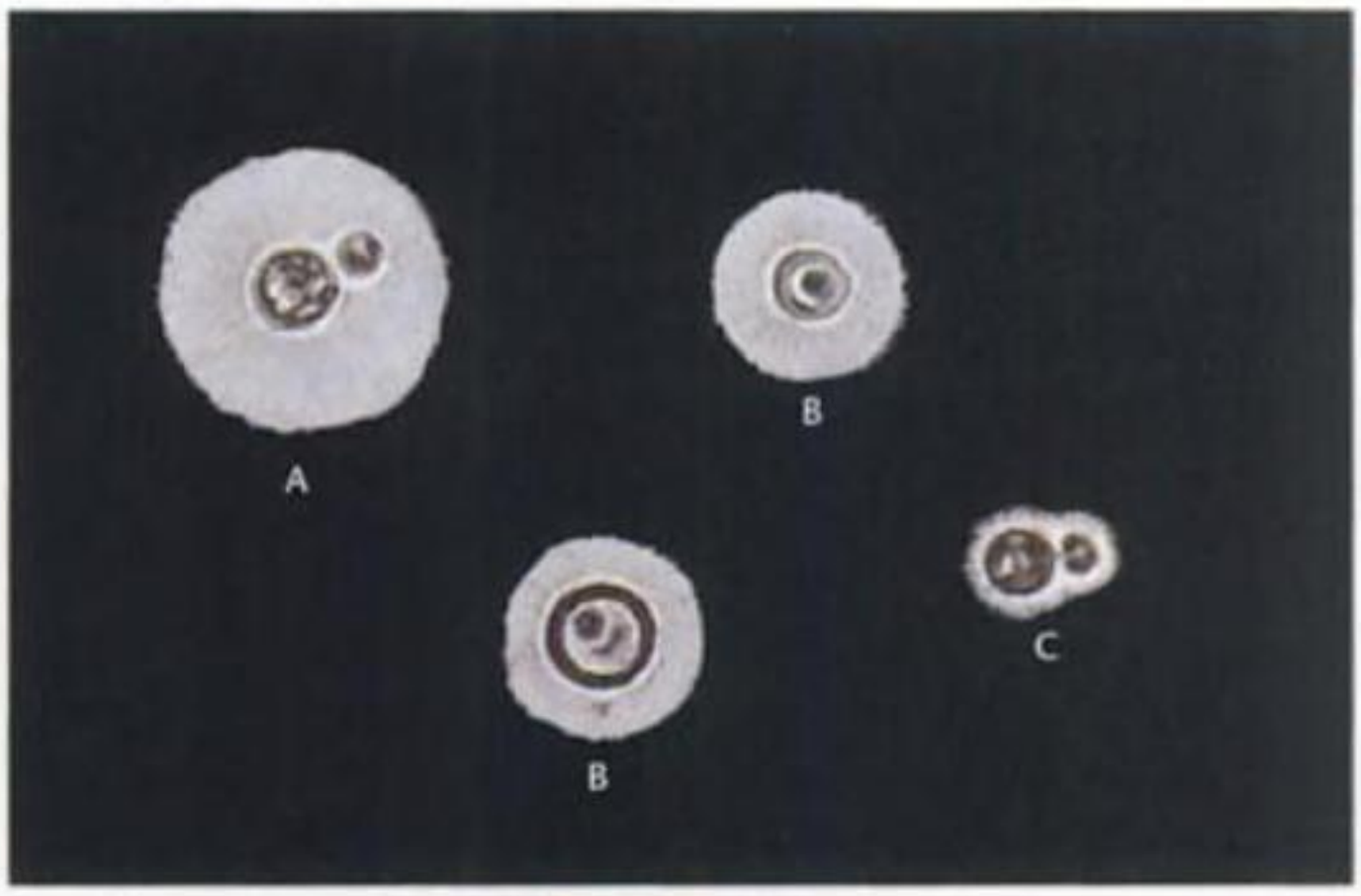
Terapia. En caso de criptococosis sistémica con afección de los pulmones y las meninges, o de un cuadro diseminado, la terapia de elección es la anfotericina B iv. Dados sus importantes efectos secundarios, se recomienda combinarla con 5-fluorocitosina; incluso cuando hay una afección pulmonar aislada, puede recurrirse a la monoterapia con 5-fluorocitosina.

En caso de que sólo haya áreas pulmonares localizadas, también pueden extirparse quirúrgicamente.

Material protegido por derechos de autor

Criptococosis pulmonar: infiltrado similar a un tumor, fácil de confundir con un carcinoma

Criptococosis pulmonar: ganglios linfáticos mediastínicos aumentados de tamaño. Derrame pleural izq.

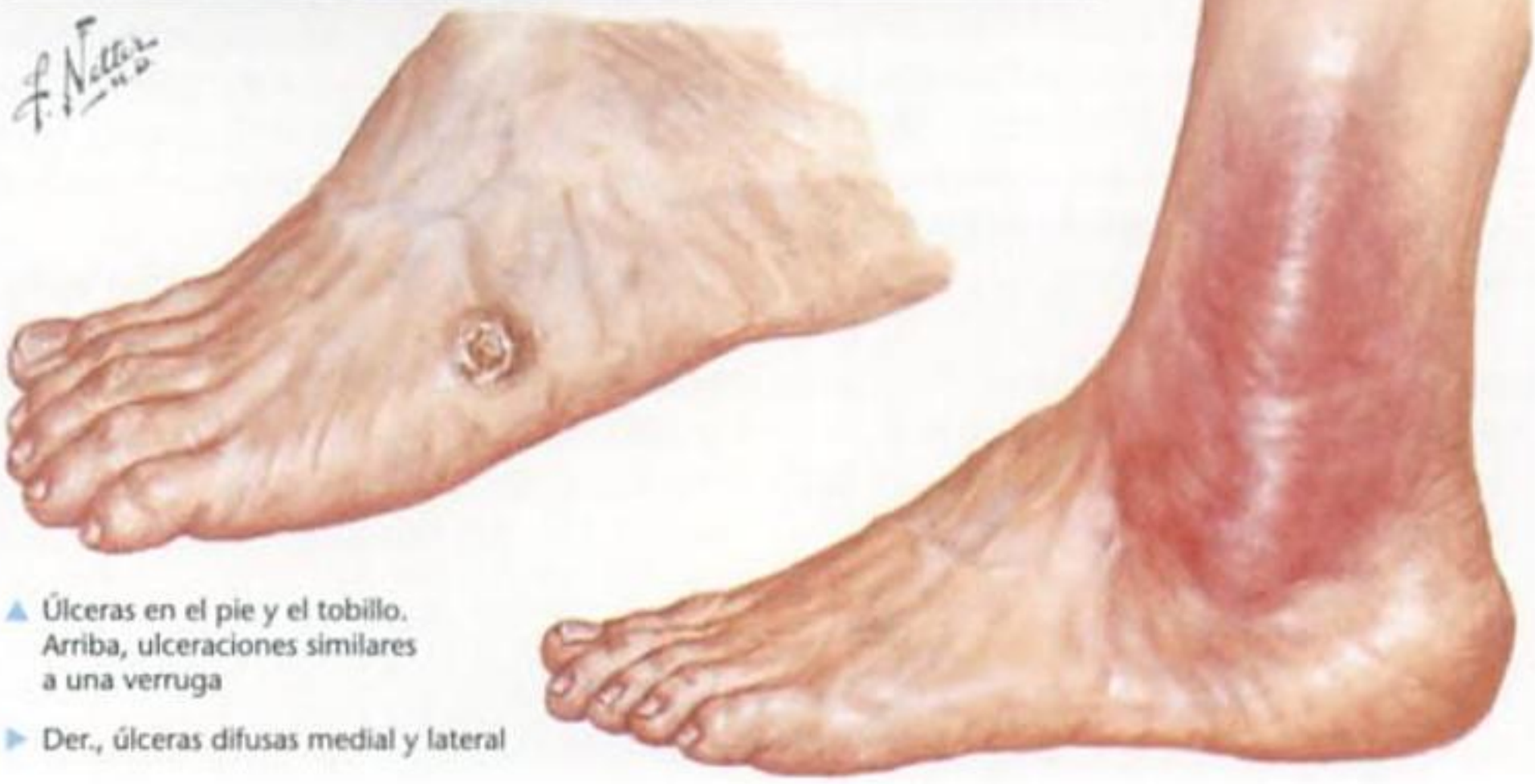


◀ *Cryptococcus neoformans* en el líquido cefalorraquídeo, preparado por contacto

A. Hongo germinado con cápsula gruesa

B. Hongo sin germinar

C. Hongo germinado sin cápsula



▲ Úlceras en el pie y el tobillo. Arriba, ulceraciones similares a una verruga

▶ Der., úlceras difusas medial y lateral

Material protegido por derechos de autor

Las especies de *Aspergillus* se hallan ampliamente extendidas y normalmente viven en simbiosis inocua con las personas. En determinadas condiciones, algunas de ellas actúan como patógenos oportunistas en el ser humano, p. ej., en pacientes con SIDA, tuberculosis, enfermedad de Hodgkin y leucemia. Entre las cerca de 300 especies, se ha detectado patogénesis aprox. en 10, entre ellas *Aspergillus fumigatus*. Bajo la denominación de aspergilosis se incluye una gran diversidad de cuadros clínicos que casi siempre están provocados por *Aspergillus*.

Aspergilosis alérgica, bronquitis aspergilosa, bronconeumonía aspergilosa. Incluyen:

- Asma bronquial alérgica (con detección de anticuerpos específicos).
- Alveolitis alérgica exógena, p. ej., al polvo de cebada (manipuladores de malta).
- Aspergilosis broncopulmonar mucomembranosa.
- Neumonía aspergilosa diseminada (v. más adelante).

En las personas con atopia, a consecuencia de una alergia a las esporas de diversas especies de *Aspergillus* puede aparecer el cuadro clásico de asma bronquial alérgica exógena (v. pág. 234 y s.), que no se puede distinguir de las crisis de asma por hipersensibilidad frente a otros alergenos.

Aspergilosis invasiva. El curso invasivo acostumbra a aparecer solamente en personas inmunosuprimidas. Los pulmones son los que están afectados con mayor frecuencia. Desde ellos puede producirse una generalización, y la enfermedad adopta un curso fulminante. Si el proceso se limita a los pulmones, se desarrolla una neumonía necrotizante, abscesos solitarios o múltiples, o granulomas aislados. Otros cuadros clínicos o complicaciones de la aspergilosis pueden ser:

- Endocarditis.
- Aspergiloma (sobre todo en los pulmones).
- Meningoencefalitis, granuloma epidural o subdural, abscesos.

Clínica

La aspergilosis broncopulmonar se manifiesta con tos y roncus, y cursa con una gran afectación del estado general. El esputo presenta casi siempre una consistencia gelatinosa, a veces está teñido de sangre y suele contener *Aspergillus*, que si bien coloniza la mucosa bronquial, no crece sobre ella (también denominada *forma mucomembranosa* de la aspergilosis). En sangre, esputo y tejido pulmonar se encuentra con frecuencia eosinofilia. Se suelen expectorar tapones de moco.

Las especies de *Aspergillus* colonizan rápidamente las cavidades preformadas de los casos de tuberculosis, abscesos pulmonares, enfisema, histoplasmosis, sarcoidosis, bronquiectasias, etc., formando un aspergiloma, casi siempre en el lóbulo superior. Sin embargo, no atraviesan la pared del bronquio o de la cavidad. El aspergiloma se compone de un grueso ovillo de hifas que no se fusiona con la pared de la cavidad, sino que provoca una irritación tan intensa que fácilmente origina hemorragias masivas.

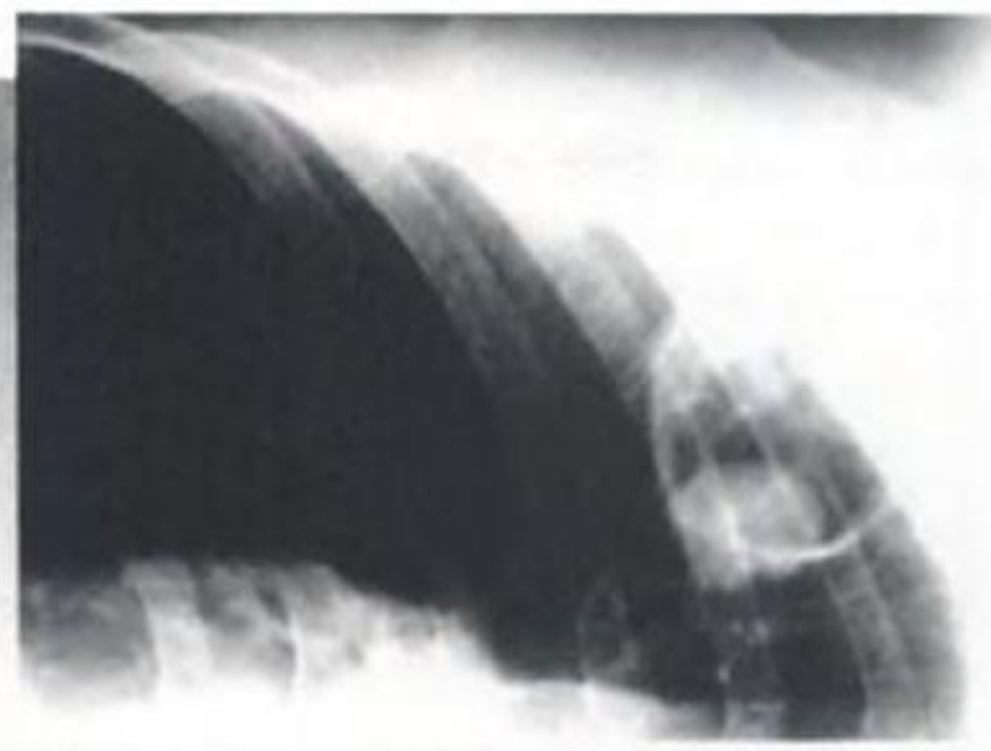
Diagnóstico y tratamiento

La detección del microorganismo es especialmente importante en las personas inmunosuprimidas, lo cual se puede conseguir a partir de un esputo reciente, de secreciones bronquiales (eventualmente obtenidas tras un lavado broncoalveolar), o de sangre o material de biopsia. En caso de reacción alérgica es especialmente útil la prueba intracutánea y el RAST, así como la detección de anticuerpos, incluso con la evolución de su título. El aspergiloma casi siempre puede identificarse con facilidad en una tomografía o incluso en una radiografía. Se ven infiltrados superficiales, así como áreas de atelectasia, en los lóbulos superiores, que se han producido a causa de una obstrucción con moco. Es típica una sombra esférica en la parte pendiente de la cavidad, sobre la que hay una sombra de aire en forma de media luna.

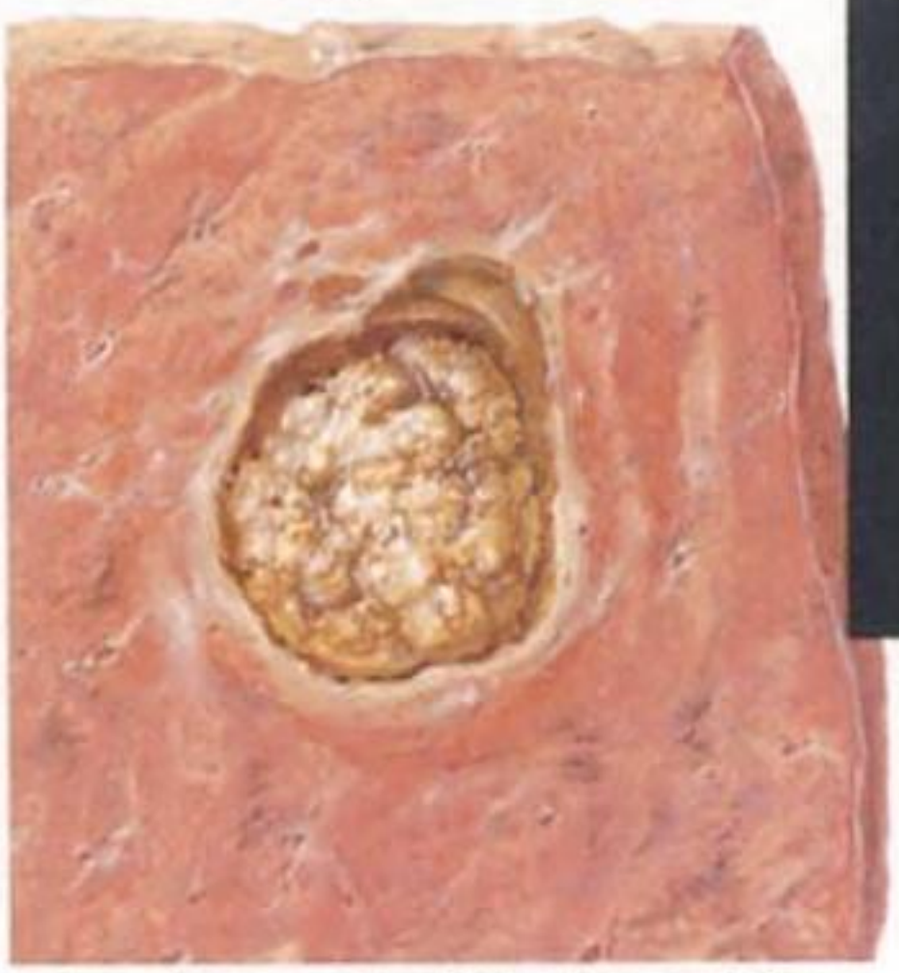
Terapia. Las zonas aisladas tienen que extirparse radicalmente. En caso de aspergiloma u otras afecciones pulmonares aspergilosas (p. ej., inhalatoria, intrabronquial) se realizará una terapia local con natamicina. En las aspergilosis diseminadas, debe administrarse anfotericina B iv. Son frecuentes los efectos secundarios.

Material protegido por derechos de autor

▲ Aspergiloma en una cavidad del pulmón der. visto en una radiografía

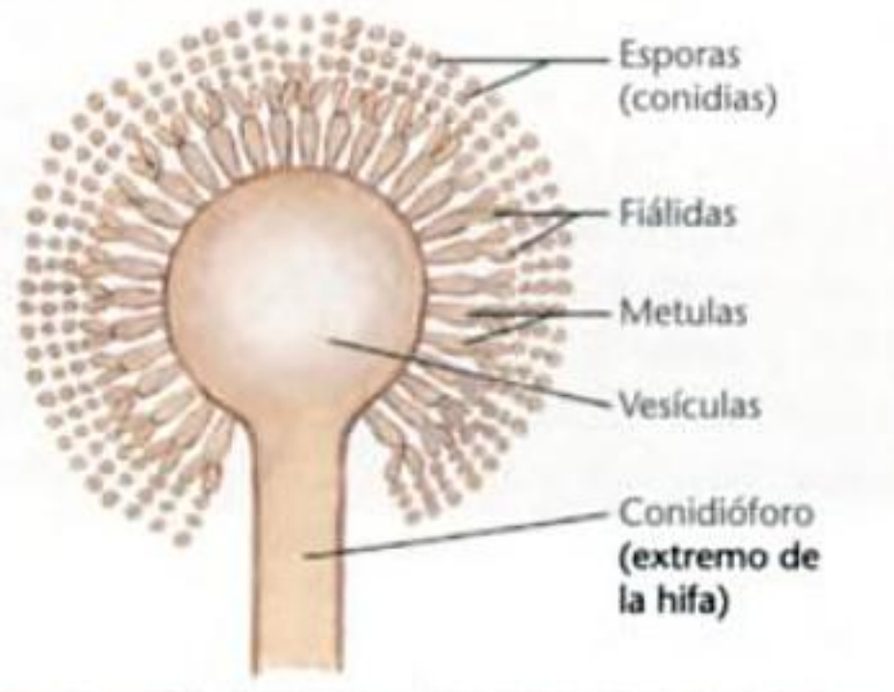


▲ Radiografía en decúbito lat. del mismo caso: a causa de la gravedad, ahora el aspergiloma se encuentra en la parte pendiente de la cavidad

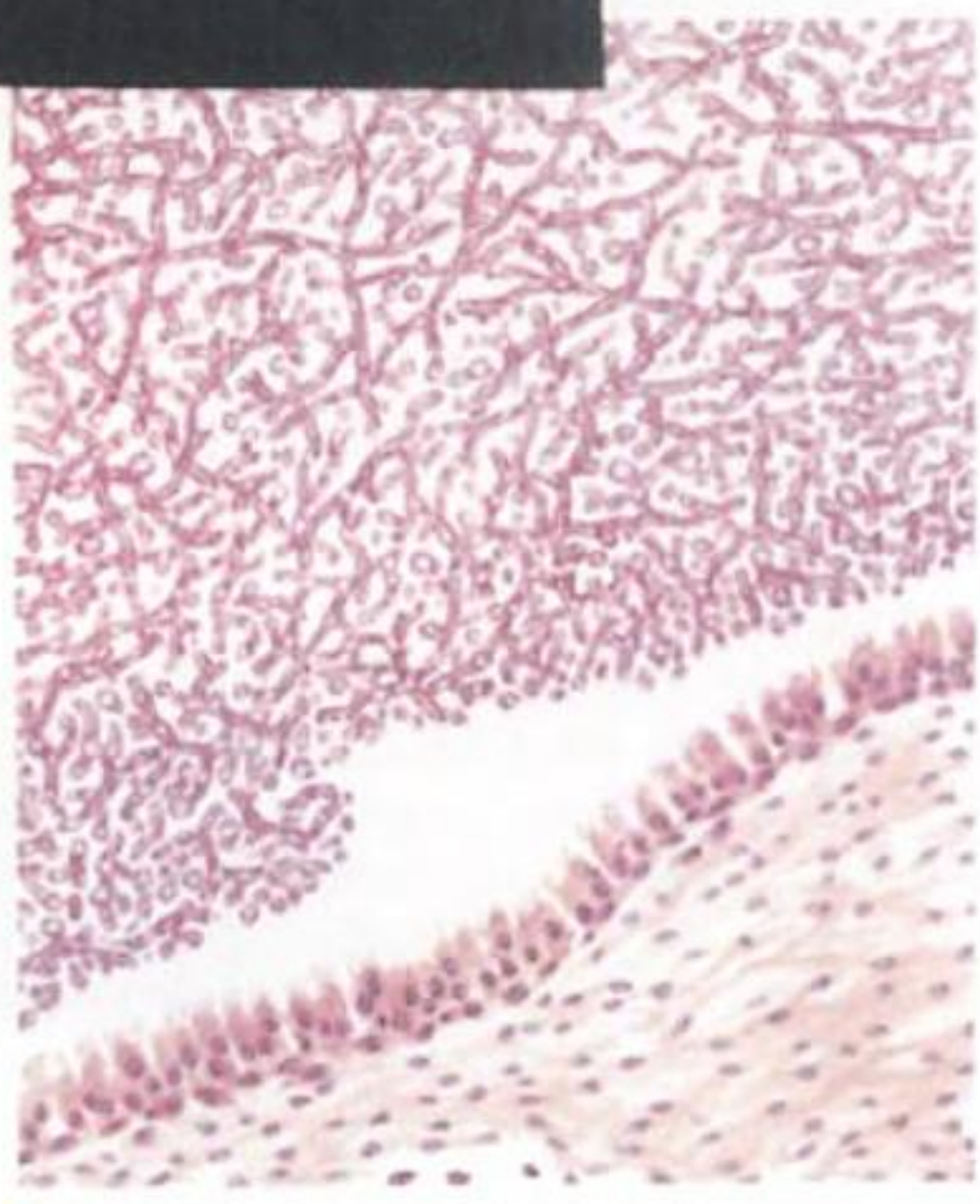


▲ Aspergiloma en una cavidad pulmonar crónica, imagen microscópica

◀ Aspergiloma en una cavidad del lóbulo sup. izq. de la imagen: imagen característica «de hoz de aire» sobre la forma esférica



▲ *Aspergillus fumigatus*: estructura de la forma germinativa; otras especies de *Aspergillus* tienen una estructura similar, aunque con frecuencia presentan una configuración distinta



▲ Aspergiloma: imagen microscópica; ovillo de hifas muy denso en un bronquio dilatado, sin crecimiento invasivo en el tejido

Material protegido por derechos de autor

En 1900, en todo el mundo morían aproximadamente 100 de cada 100.000 personas por tuberculosis. Hasta aprox. el año 1970, ésta seguía siendo una de las causas de muerte más frecuentes. Actualmente estas cifras han descendido mucho. Sin embargo, en los últimos años su frecuencia ha aumentado entre los pacientes con SIDA.

Etiología

El agente etiológico es el microorganismo patógeno obligado *Mycobacterium tuberculosis*, que puede afectar a diversos órganos. Suele transmitirse por vía respiratoria por contacto directo con gotas de aliento infectadas (dormir o trabajar en la misma habitación). Se ha demostrado que, tras su exhalación por una persona infectada, el microorganismo puede permanecer hasta 1 h flotando en el aire. Cuando se inspira, puede colonizar cualquier punto de los pulmones o de las vías respiratorias. Más raramente, el microorganismo llega al tracto gastrointestinal a través de la leche o el esputo infectados, y aún más raramente se puede adquirir la infección a través de heridas de la piel o de las mucosas. El riesgo de enfermedad de las personas infectadas depende de su situación individual de resistencia; p. ej., es netamente superior en lactantes y niños pequeños, pacientes de edad avanzada y mal alimentados, pacientes con diabetes mellitus, terapia inmunosupresora, tumores malignos, alcohólicos o con SIDA.

Anatomía patológica

Dependiendo de la virulencia de la micobacteria y de la situación inmunitaria de los afectados, la tuberculosis puede provocar diversas alteraciones patológicas de los tejidos.

Tubérculos. Constituyen el sustrato morfológico de la tuberculosis y permiten el diagnóstico, incluso sin identificar la bacteria. Las células están dispuestas en empalizada, muy próximas entre sí, alrededor de un núcleo central de exudado. Esta disposición de unas al lado de otras recuerda el tejido epitelial; de ahí que las células se denominen *epitelioides*. Su citoplasma es ligeramente eosinófilo, con núcleos pálidos y alargados. Algunas de ellas se transforman en células gigantes (polinucleadas). La empalizada celular está rodeada por histiocitos y monocitos transformados, que a su vez están encerrados en una pared de linfocitos.

Tuberculoma. Son áreas de tuberculosis grandes y aisladas, completamente caseificadas en el centro y rodeadas apenas por un tejido de granulación delgado. Pueden aparecer en los pulmones, hígado, bazo y cerebro. En este último caso suelen presentar una cápsula de varias capas y con frecuencia están calcificados. Lo más frecuente es encontrarlos en la zona posterior de la cavidad craneal (cerebelo, v. pág. 1119).

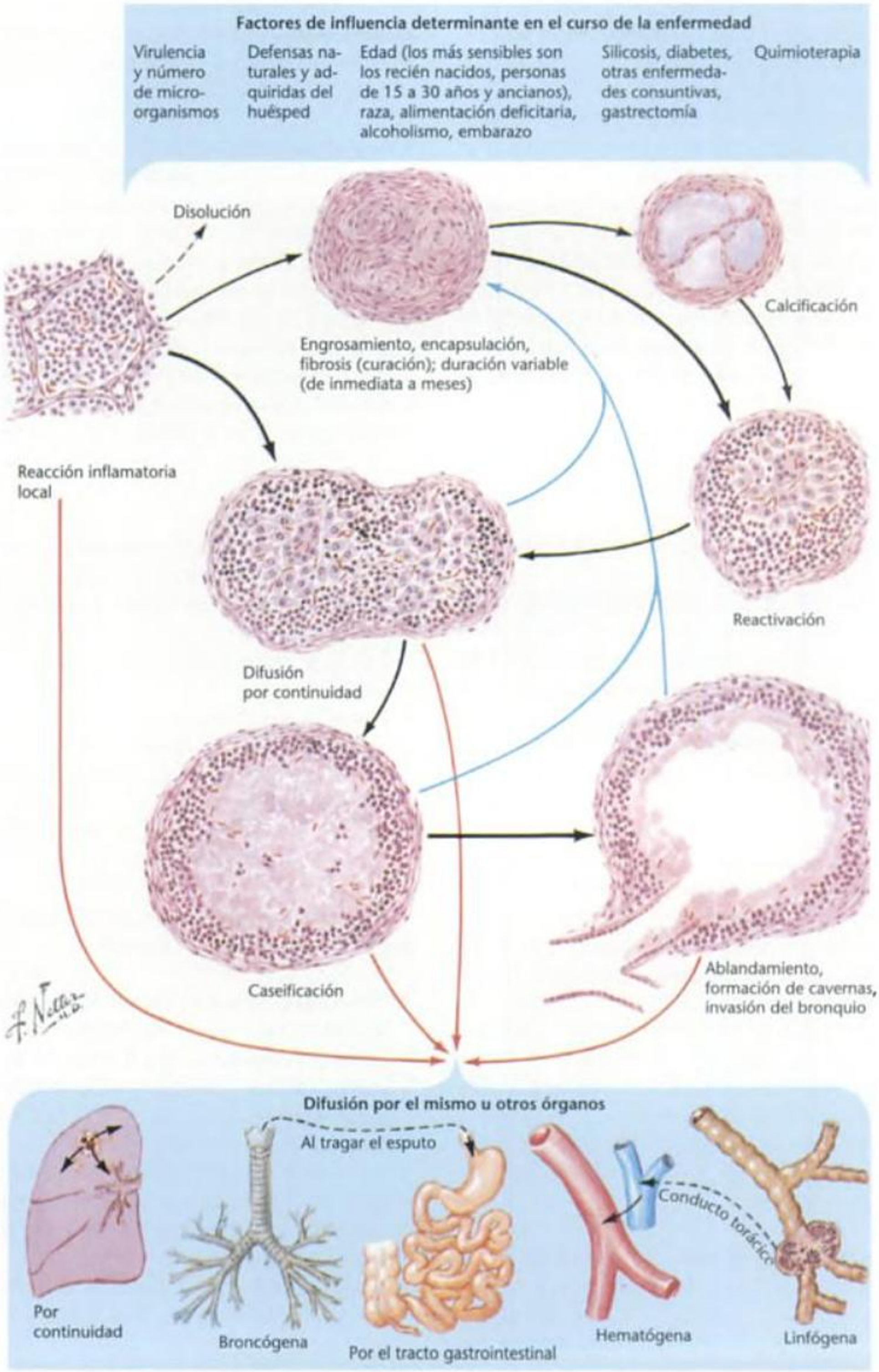
Caseificación. Durante una caseificación primaria de la tuberculosis, parte de los tejidos pueden conservarse durante mucho tiempo; p. ej., en las caseificaciones de los pulmones no es raro identificar algunas fibras elásticas. Por el contrario, durante la caseificación secundaria se destruyen las estructuras básicas de cualquier tejido; p. ej., las fibras elásticas de los pulmones son sustituidas por estructuras de colágeno.

Calcificación. A partir de la necrosis caseosa tuberculosa puede producirse una calcificación por absorción de sales de calcio. En ella pueden observarse micobacterias, que más adelante pueden incluso reactivarse.

Ablandado. La caseificación, es decir, la necrosis de los tuberculomas, puede ablandarse, e incluso licuarse, durante el curso de la enfermedad. Cuando estos ablandamientos quedan aislados del exterior, se producen abscesos tuberculosos. Se denominan *abscesos fríos* porque no aparece ningún tipo de reacción leucocitaria ni se detecta hiperemia perifocal.

Cavernas. Una infección tuberculosa con formación de abscesos puede perforar los bronquios (o cualquier otro sistema tubular) o la superficie de un órgano y vaciar su contenido líquido o caseoso. La lesión tisular que permanece, que normalmente está delimitada por el tejido cicatricial que la rodea, se denomina *caverna*. Se encuentra sobre todo en los pulmones, aunque más raramente también puede aparecer en los riñones; es una fuente permanente de infección porque en ella quedan gérmenes.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

División por estadios

Complejo primario. Cuando las micobacterias colonizan el cuerpo forman un *foco primario*. En principio puede desarrollarse en cualquier punto del cuerpo; sin embargo, lo más frecuente es que sea en los pulmones. Dentro de un órgano, se origina en el punto donde se asientan por primera vez las bacterias o en cualquier otro lugar (que se alcanza por difusión hematógena durante el primer ciclo de multiplicación), p. ej., en los vértices de los pulmones. A partir del foco primario, alcanzan los ganglios linfáticos regionales por difusión linfógena (incluso fuera de los pulmones). Los focos primarios y los ganglios linfáticos afectados en conjunto constituyen el *complejo primario*. La aparición de este complejo primario suele tener un curso clínico silencioso **(A, C)**.

Según la disposición momentánea de las defensas del organismo, a partir de un complejo primario existen diversas evoluciones posibles:

- Desaparición completa de la infección (más bien rara).
- Necrosis del infiltrado inflamatorio (caseificación, v. pág. 274).
- Engrosamiento, encapsulación y fibrosis del infiltrado; a consecuencia de ello puede producirse una calcificación **(B, D)**.
- Extensión de la infección y aparición de una tuberculosis primaria (tuberculosis miliar, v. más adelante).

Difusión. Paralelamente, las bacterias pueden extenderse a diversos órganos (en principio todos) por vía hematógena, broncógena, linfógena, por continuidad o por el tracto gastrointestinal (v. pág. 275). Raramente afectan al miocardio, endocardio, testículos, estómago, glándula tiroides y vesícula biliar. Los focos aparecidos de esta forma pueden ir disminuyendo y curarse, aunque en la mayoría de los casos persisten de forma latente. Entre meses y años más tarde se produce un empeoramiento, p. ej. en casos de diabetes, silicosis o gastrectomía, que constituyen factores adicionales de reducción de las defensas contra la tuberculosis.

Tuberculosis posprimaria. La reactivación de un foco «curado» da lugar a una tuberculosis posprimaria. Más raramente, también puede ser el fruto de una difusión lenta por continuidad de la infección primaria, o de una nueva infección por micobacterias. Al contrario de lo que sucede en la infección primaria, en la infección posprimaria las bacterias suelen preferir las áreas craneodorsales de los pulmones. Según el órgano afectado, el cuadro clínico puede ser muy distinto.

Tuberculosis miliar. Cuando las defensas del organismo son más bien deficientes, en lugar de una difusión asintomática, puede producirse una generalización aguda hematógena. En ese caso, en los pulmones se observan muchos focos pequeños similares a granos de mijo (*milium* = mijo). Cuando los gérmenes alcanzan las vv. pulmonares, la tuberculosis se extiende por vía hematógena hacia diversos órganos, incluidas las meninges. Frecuentemente la tuberculosis miliar va acompañada de una meningitis tuberculosa (v. pág. 1118).

Clínica

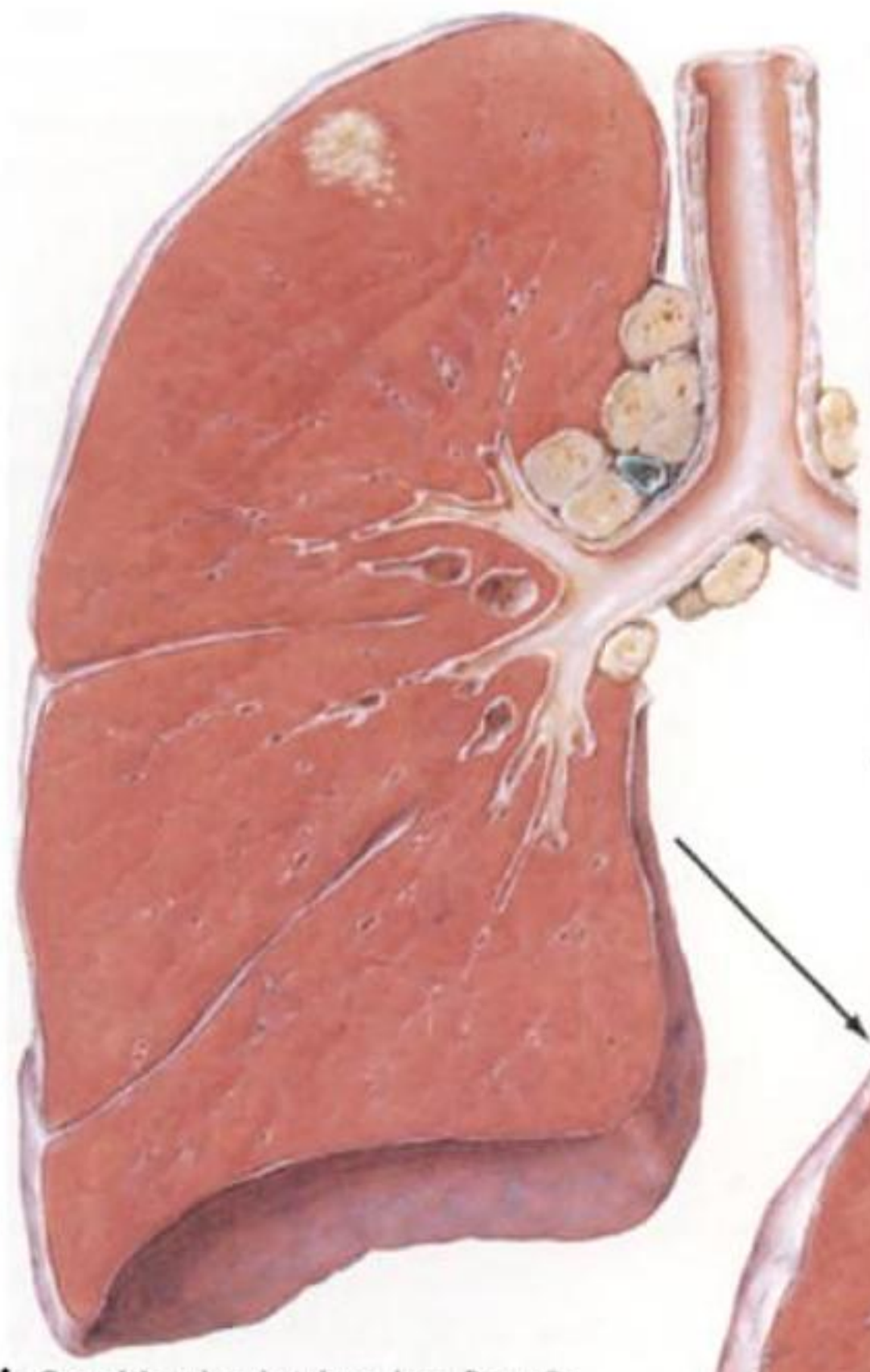
La formación del complejo primario y la difusión del microorganismo suelen cursar sin sintomatología clínica. Si aparecen síntomas, acostumbran a ser inespecíficos:

- Tos: es seca y sólo productiva cuando se forman cavernas.
- Elevación de la temperatura: casi siempre se trata de temperaturas subfebriles; sólo son elevadas cuando hay una importante infiltración pulmonar o afección pleural.
- Pérdida de apetito, sudor nocturno, pérdida de peso a medio plazo.

Sin embargo, según el órgano afectado también pueden aparecer síntomas específicos:

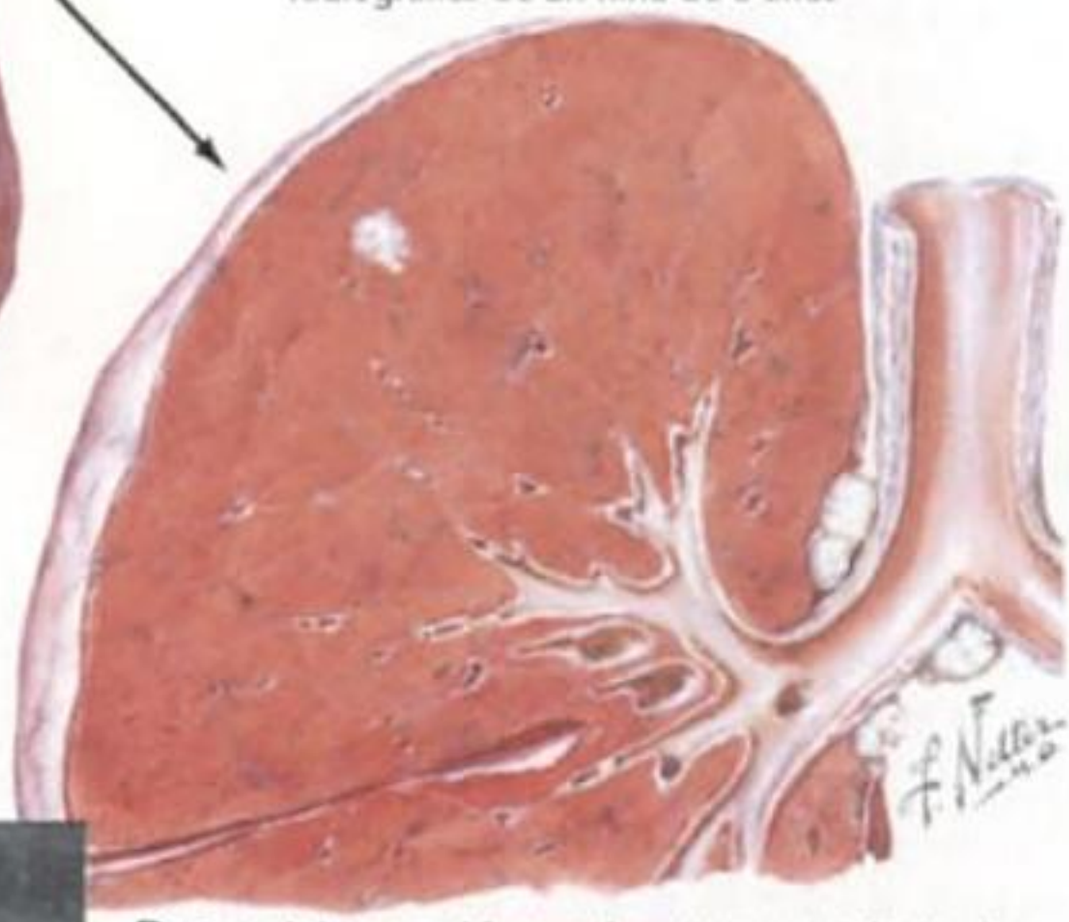
- Tuberculosis pulmonar: cuanto más marcada sea, más intensa es la disnea de esfuerzo que conlleva; en fases avanzadas de la enfermedad aparece tos crónica con expectoración purulenta, hemoptisis, sudor nocturno y caquexia.
- Tuberculosis pleural: dolor torácico.
- Tuberculosis intestinal: dolores abdominales.
- Meningitis tuberculosa: cefaleas, meningismo, obnubilación y trastornos de la consciencia (véase la página 1118).
- Espondilitis tuberculosa: dolor de espalda, fiebre, compresión de la médula ósea y cifosis (véase la página 1118).

Material protegido por derechos de autor

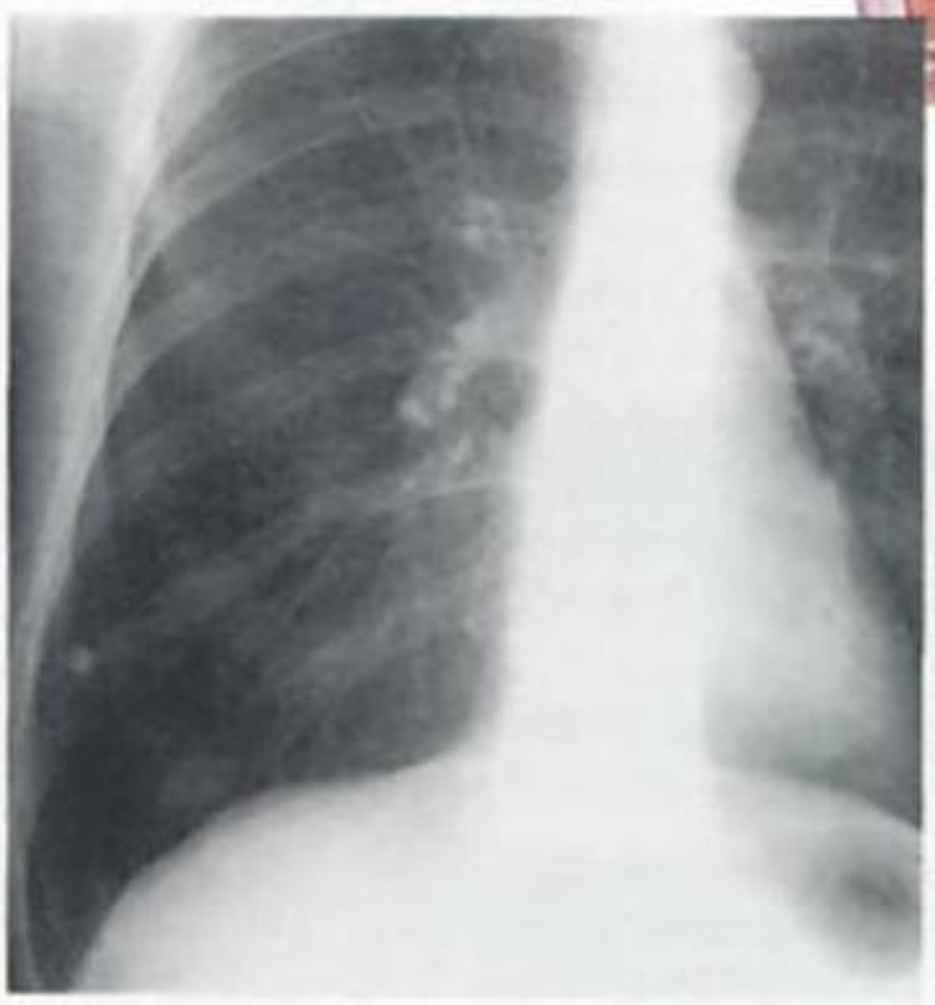


A. Complejo primario tuberculoso. Pequeño infiltrado bronconeumónico en el lóbulo sup. der. (puede localizarse en cualquier punto del pulmón) con marcada dilatación de los ganglios linfáticos hiliares y traqueobronquiales

C. Manchas difusas de un foco inicial activo en el campo superior lateral del lóbulo sup. der., con aumento de los ganglios linfáticos del hilio y a lo largo de la vena ácigos. Imagen radiográfica de un niño de 6 años



D. Con el tiempo, el foco pulmonar acostumbra a cicatrizar por fibrosis, dejando zonas calcificadas; los ganglios linfáticos recuperan su tamaño original y se calcifican, tal como se ilustra aquí



B. Foco calcificado en la zona lateral del lóbulo inf. der.

E. Sección de un foco engrosado, desecado y rodeado por una cápsula

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Anamnesis. En la mayoría de los casos se puede detectar el riesgo de contagio mediante la anamnesis familiar y social.

Diagnóstico por la imagen. Las radiografías de tórax en dos proyecciones indican la localización, extensión y carácter de las lesiones pulmonares tuberculosas. Mediante una tomografía, o una TC aún más detallada, las imágenes sospechosas se pueden explorar con mayor exactitud. De todos modos, el diagnóstico radiológico de la tuberculosis no es sencillo, puesto que deben considerarse muchas enfermedades en el diagnóstico diferencial, que en parte pueden dar lugar a una imagen similar:

- Foco redondeado en el pulmón: puede ser la imagen radiológica de un tuberculoma o un tumor maligno.
- Infiltrado pulmonar: con mayor frecuencia es un signo de bronconeumonía o un carcinoma bronquial, aunque en la neumonía tuberculosa también aparece.
- Espacio hueco en el tejido pulmonar: es la imagen clásica de las cavernas tuberculosas, aunque también puede aparecer en los quistes, abscesos o tumores malignos.
- Derrame pleural: en el caso de la tuberculosis, es un signo de pleuritis tuberculosa, si bien también aparece en muchas enfermedades, p. ej., insuficiencia cardíaca, neumonía y lesiones pleurales malignas.
- Crecimiento de los ganglios linfáticos: también es inespecífica, y además de en la tuberculosis aparece en la sarcoidosis (v. pág. 292), tumores malignos, toxoplasmosis, actinomicosis (v. pág. 264) y SIDA.

Las lesiones de la pleura o próximas a ella se pueden diagnosticar mediante ecografía.

Prueba de la tuberculina. La tuberculina es una mezcla de múltiples proteínas y polisacáridos obtenida de cultivos esterilizados de la bacteria de la tuberculosis. Puesto que las proteínas extraídas de las diversas micobacterias presentan cierta similitud, con frecuencia aparecen reacciones cruzadas con las denominadas *micobacterias atípicas*, entre ellas algunos microorganismos patógenos para las personas. La prueba reproduce la reacción inmunológica del organismo ante la micobacteria. Se realiza bien como prueba del tampón o como *prueba intracutánea de Mendel-Mantoux*. En este último caso se sigue el procedimiento siguiente:

- Se toman cuatro soluciones distintas (con 1, 10, 100 y 1.000 unidades de tuberculina). En caso de sospecha de tuberculosis activa, se empieza con la concentración de 1, y si no con la de 10.
- Se inyectan 0,1 ml de esta dilución de tuberculina por vía estrictamente intracutánea. Para conseguirlo, en el momento de la inyección el bisel de la aguja se mantiene hacia arriba **(A)**.
- Si se hace bien, se forma un habón plano con un diámetro de unos 2-3 mm **(A)**.
- La reacción no se lee antes de 72 h: se considera positiva una induración de 5 mm por lo menos. Tiene que ser visible y palpable. El eritema que la rodea es irrelevante para la valoración **(B, C)**.
- Si la prueba es negativa, al cabo de unos siete días puede repetirse con la concentración superior. Si la prueba resulta negativa con la concentración de 100, la tuberculosis es muy improbable.

La *prueba del tampón* (o prueba de las púas) se realiza con una dosis estándar de 5 o 10 UI de tuberculina y, aunque es menos exacta, técnicamente resulta más fácil. Consiste en aplicar un tampón dotado de múltiples puntas minúsculas sobre la piel de la cara interna del brazo durante 2 s, girando ligeramente de manera que quede la marca visible del tampón sobre la piel. La marca no se lee antes de 72 h; se considera positiva cuando aparecen por lo menos tres pápulas o induraciones de más de 2 mm de diámetro. Esta prueba da resultados falsos negativos hasta en el 10 % de los casos, y con la misma frecuencia da reacciones inespecíficas falsas positivas.

Independientemente del tipo de prueba, la reacción de la tuberculina puede fallar por:

- Síndrome de inmunodeficiencia.
- Terapia inmunosupresora.
- Afección del sistema linfático.

Material protegido por derechos de autor

A. Durante la inyección se mantiene el bisel de la aguja hacia arriba para evitar una punción demasiado profunda

B. Se realiza la lectura no antes de 72 h. El tamaño de la induración se determina por inspección y palpación; se marcan los bordes

C. Se mide el diámetro transversal de la induración. Las induraciones con un diámetro inferior a 5 mm se consideran negativas

Material protegido por derechos de autor

Identificación bacteriológica. El sustrato para la identificación de las micobacterias se obtiene del esputo, secreción bronquial o directamente de tejido afectado. Se pueden aplicar los siguientes métodos:

- Análisis de esputo: a veces se pueden observar micobacterias al microscopio directamente en el esputo (bacilos acidófilos con tinción de Ziehl-Neelsen). Normalmente no basta con un solo análisis sino que esta detección debe poder repetirse en los esputos de tres días consecutivos. Se utiliza una muestra para cultivar las bacterias durante dos semanas. Si el cultivo es positivo, se utiliza para hacer un antibiograma. El resultado se obtiene al cabo de unas cuatro semanas de la obtención del esputo.
- Broncoscopia: la secreción bronquial obtenida con este procedimiento se examina con los mismos métodos que el esputo. Se puede identificar el ADN de las micobacterias mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR).
- Biopsia transbronquial, toracoscopia: en el tejido afectado (de pulmón, mucosa bronquial o ganglios linfáticos) se puede detectar una tuberculosis mediante histología (v. pág. 276).

Terapia

Normalmente la terapia de la tuberculosis se puede realizar en régimen ambulatorio. Sin embargo, en determinados casos es necesario el ingreso hospitalario, por lo menos durante cierto tiempo, p. ej., en caso de:

- Tuberculosis pulmonar bilateral extensa y avanzada, con alguna afección acompañante como diabetes mellitus, alcoholismo o afección hepática o renal.
- Tuberculosis reactivada y resistencia antibiótica conocida.
- Sospecha de seguimiento incorrecto del tratamiento por parte del paciente.

Para evitar la selección de microorganismos resistentes es imprescindible una terapia combinada con varios antibióticos. Además, es muy importante que el paciente cumpla con el tratamiento, porque estos antibióticos deben administrarse de forma seguida durante 6-9 meses por lo menos; además, pueden presentar efectos secundarios más o menos intensos, como náuseas y vómitos. Aparte de ello, debido a su efecto hepatotóxico, durante el tratamiento con rifampicina e isoniacida no puede consumirse alcohol. En cerca del 5-10 % de los casos, los efectos secundarios obligan a cambiar la medicación. Los antibióticos que cabe considerar (incluidos los tuberculostáticos) son:

- Rifampicina: no puede utilizarse en afecciones hepáticas graves, y puede provocar náuseas y vómitos. La rifampicina es hepatotóxica y puede provocar una trombopatía.
- Isoniacida: las enfermedades hepáticas graves también constituyen una contraindicación, así como la psicosis. Además de náuseas y vómitos, puede provocar hepatopatía, polineuropatía y ataques epileptiformes.
- Piracinamida: no se puede administrar en caso de insuficiencia renal o gota, y provoca retención de ácido úrico, artralgias, náuseas, exantema y fotosensibilización.
- Estreptomicina: las contraindicaciones son la insuficiencia renal y las lesiones del n. vestibular; puede provocar patologías hemáticas y reacciones alérgicas.
- Etambutol: está contraindicado en las neuritis del n. óptico y en la insuficiencia renal; puede provocar náuseas y limitaciones de la visión, así como de la percepción de los colores.

La terapia estándar de la tuberculosis empieza con una fase inicial de 2 a 3 meses con una combinación de isoniacida, rifampicina, piracinamida y estreptomicina. Después sigue una fase de estabilización de 6 a 7 meses con isoniacida y rifampicina.

Pronóstico

En conjunto, el pronóstico es bueno. Con la correspondiente terapia medicamentosa la tasa de curación es casi del 100 % y la de recidivas del 1 %. El pronóstico es peor en caso de enfermedades debilitantes.

Material protegido por derechos de autor

Delimitación y descontaminación

El esputo se mezcla a partes iguales con NaOH al 4 % y N-acetil-L-cisteína al 0,5 %. Se agita durante 1 min y se deja reposar a temperatura ambiente durante 15-20 min para su incubación, con lo que se eliminarán la mayoría de gérmenes inespecíficos, aunque también algunas de las bacterias tuberculosas

Tras 15 min de centrifugación se elimina el sobrenadante

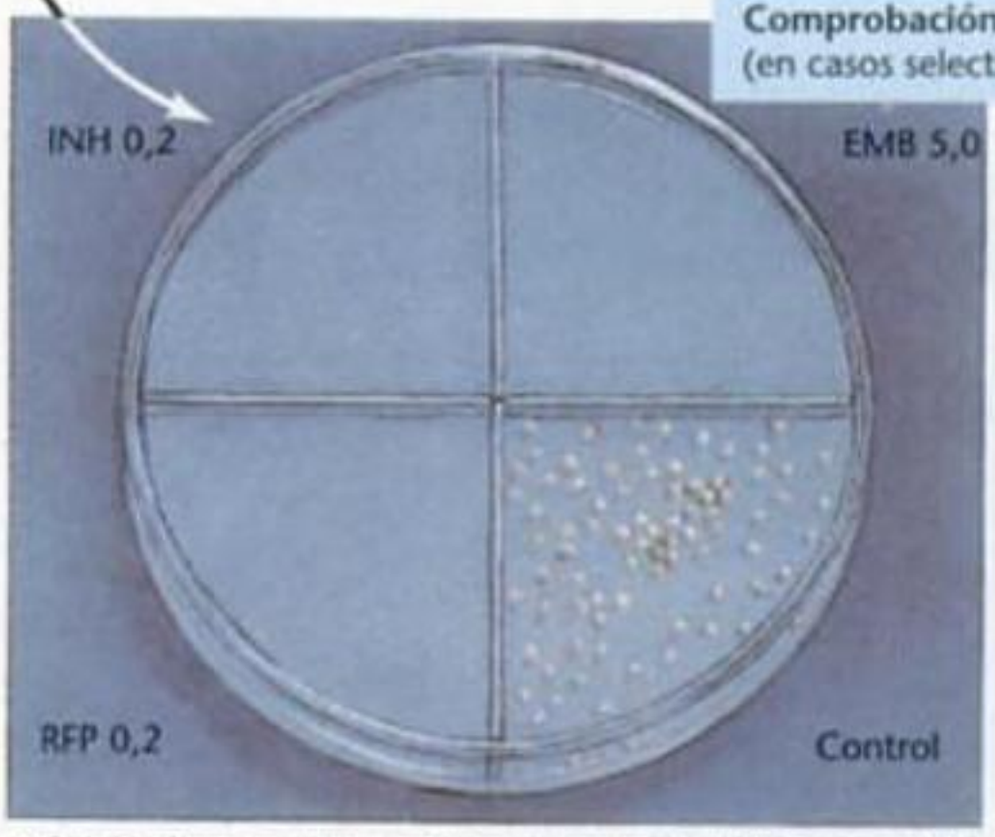
Se diluye el precipitado con 0,5 ml de agua, se neutraliza con albúmina diluida con tampón fosfato (pH 6,8) y se siembra en tubos o placas de agar

M. tuberculosis en cultivo inclinado sobre medio opaco de Löwenstein-Jensen con huevo. Las colonias son incoloras o de color blanco grisáceo y mate

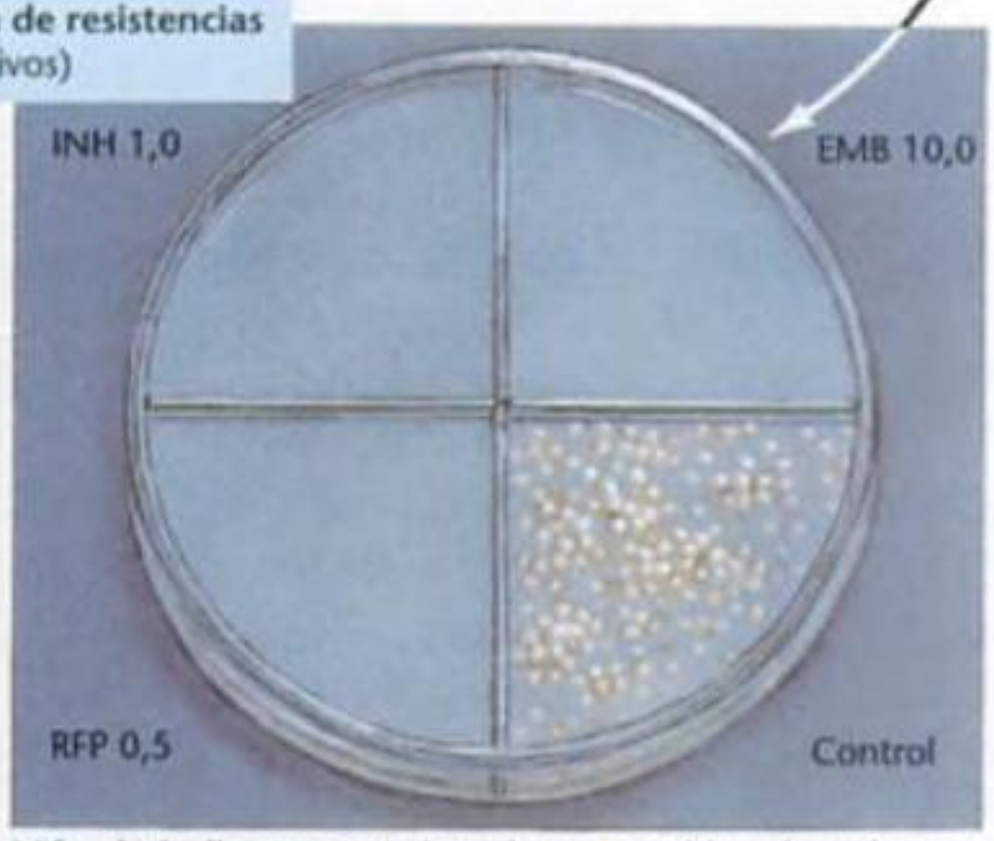
M. kansasii sobre medio de cultivo de Löwenstein-Jensen; la coloración anaranjada sólo aparece bajo iluminación

M. tuberculosis en agar con ácido oleico 7-H-11, que gracias a su transparencia a la luz permite una lectura más precoz. Los cultivos se inician a las dos semanas. La lectura se hace una vez por semana durante ocho semanas en total

Comprobación de resistencias
(en casos selectivos)



Método directo: tres cuadrantes contienen diversos medicamentos, y el cuarto se utiliza como control. Se hace una siembra diluida y uniforme en los cuatro cuadrantes. Puesto que cada sustancia se prueba a 2-3 concentraciones, se **necesitan 3-4 placas**



Método indirecto: en primer lugar se cultivan los gérmenes. Luego se distribuyen las colonias a partes iguales, exactamente medidas, por cada uno de los cuadrantes. En éstos se encuentran fármacos a distintas concentraciones. **Un cuadrante sirve de control**
INH, isoniacida; EMB, etambutol; RFP, rifampicina

Material protegido por derechos de autor

Silicosis

Etiología y patogénesis. La silicosis constituye una enfermedad frecuente porque el anhídrido del ácido silícico tiene múltiples aplicaciones industriales. En forma pura se utiliza para la fabricación de cerámica (pedernal), como material de construcción (arenisca) y para el pulido (arena). En su condición de árido sirve para la fabricación de materiales de construcción como el cemento. La silicosis está reconocida como enfermedad profesional. Puede aparecer cuando se respira anhídrido silícico cristalino a altas concentraciones. Solamente las partículas con un diámetro inferior a 10 µm pueden llegar al pulmón; por regla general, hasta el alvéolo sólo llegan las partículas con un diámetro de 1-3 µm.

Anatomía patológica. Los macrófagos envuelven las partículas de polvo de cuarzo que se destruyen por liberación de enzimas intracelulares. Se forman aglomerados nodulares que atraen a más macrófagos, y sobre todo fibroblastos, de manera que se forma un nódulo fibroso con un centro acelular. En la silicosis complicada se van fundiendo entre sí, dando lugar a focos extensos. Microscópicamente, el centro acelular, la reacción fibrosa y una reacción celular periférica presentan un patrón típico de «capas de cebolla».

Clínica y diagnóstico. En el caso de lesiones masivas y contracción del tejido pulmonar, la respiración es dificultosa; existe tos y expectoración, y los pacientes pueden hacer pocos esfuerzos. Entre las complicaciones pueden aparecer infecciones secundarias, bronquitis crónicas, tuberculosis y un *cor pulmonale* a consecuencia de la elevada presión del sistema vascular pulmonar (v. págs. 50 y 118). En la radiografía se observa una imagen frecuentemente caracterizada por una figura de mariposa, porque suele afectar preferentemente a las zonas pulmonares centrales.

Curso, terapia y pronóstico. La forma aguda es rara. Puede aparecer al cabo de pocos meses de respiración intensiva del polvo, provocando la muerte al cabo de 1-3 años a consecuencia de una insuficiencia respiratoria progresiva. Normalmente la forma crónica es de progresión lenta y su pronóstico dependerá de las complicaciones que aparezcan. No existe tratamiento específico para la silicosis.

Silicotuberculosis

Etiología y patogénesis. No está claramente documentado cuál es el papel que desempeña la exposición al polvo de cuarzo en la aparición de una tuberculosis. Sin embargo, se sabe que en los enfermos de silicosis, incluso sin que haya lesiones confirmadas mediante radiografía, existe una predisposición a la tuberculosis.

Anatomía patológica. En la silicotuberculosis puede producirse una intensa formación de cavernas, que frecuentemente se encuentran en áreas de fibrosis. En la silicosis de curso rápido, acompañada de tuberculosis, acostumbran a estar afectados los lóbulos inferiores, mientras que en caso de silicosis aislada las lesiones suelen afectar a los lóbulos medios.

Clínica y diagnóstico. Complicaciones como la insuficiencia respiratoria, la hipertensión pulmonar y el *cor pulmonale* son más frecuentes que en la silicosis pura. Radiológicamente, los focos de silicosis y de tuberculosis son difíciles de distinguir entre sí debido a la combinación de lesiones nodulares y planas **(B)**.

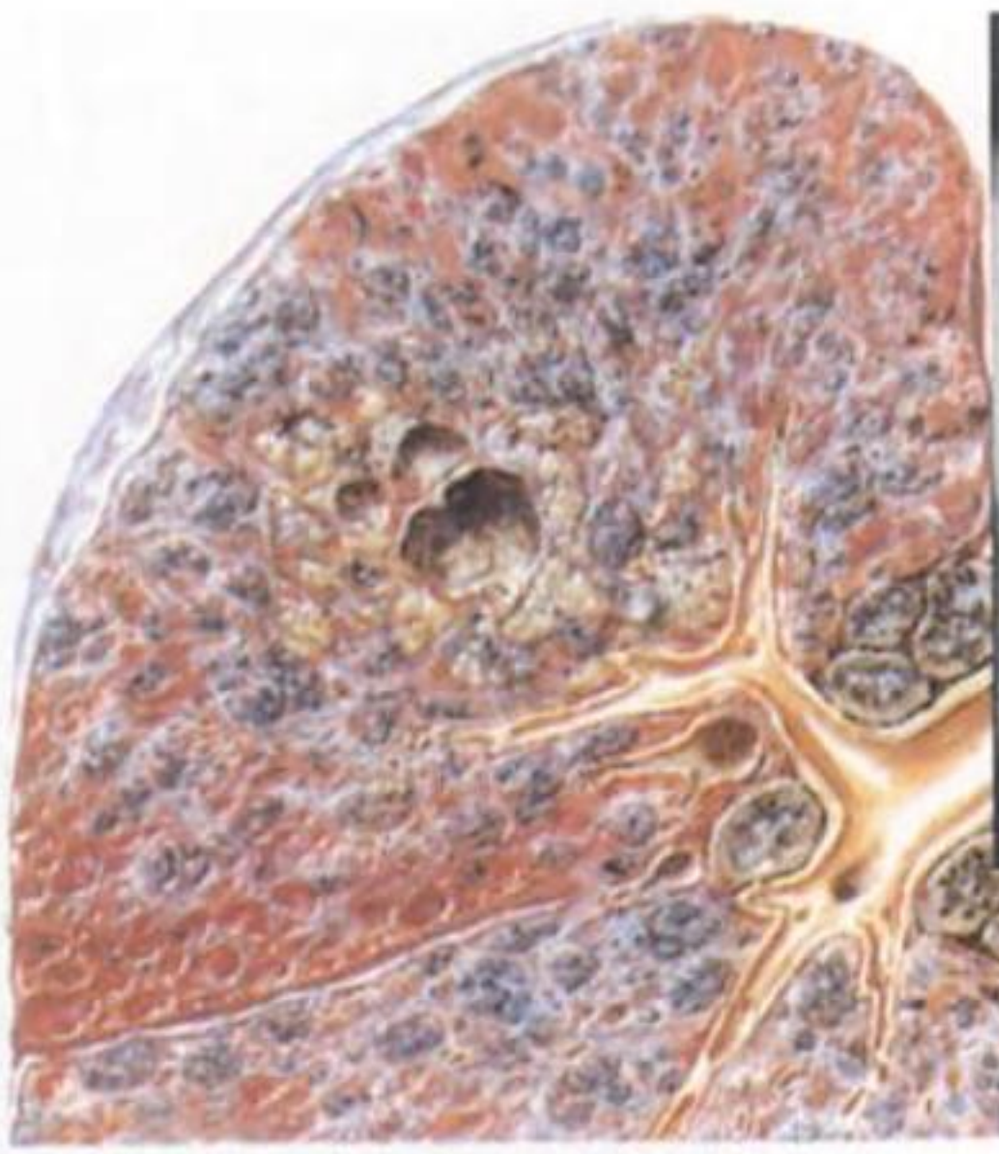
Síndrome de Caplan (neumoconiosis reumática)

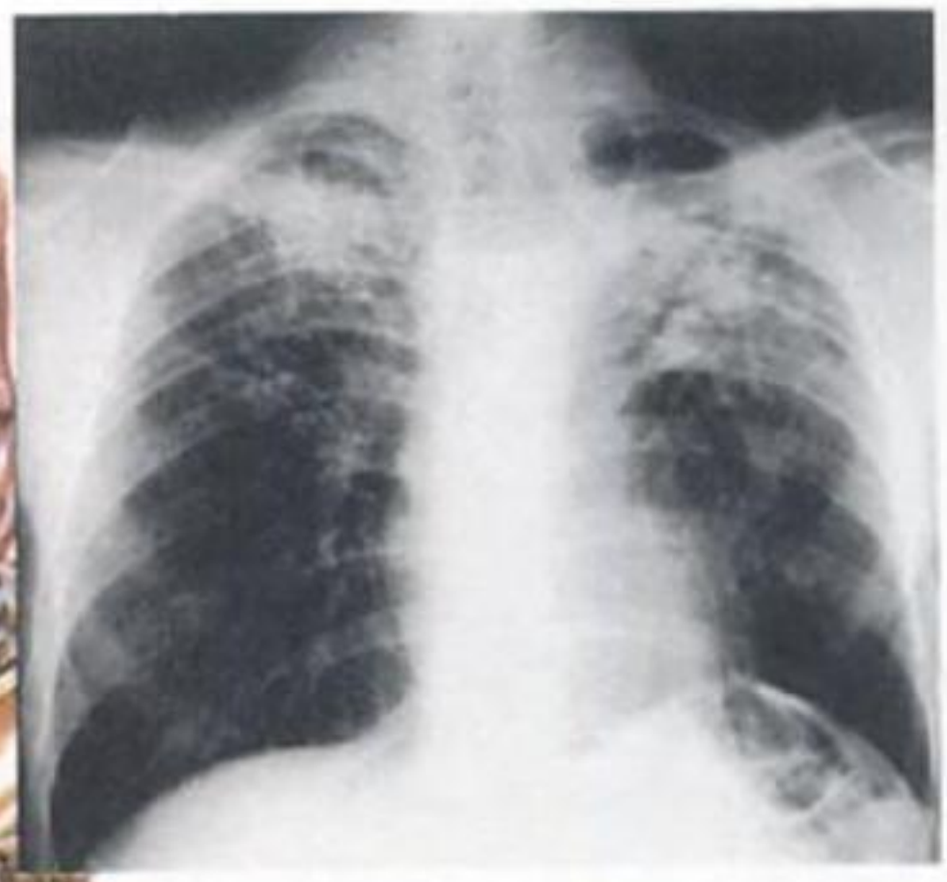
Etiología. En los pacientes que tienen artritis reumatoide y están en contacto con polvo de cuarzo, los focos redondos pueden aparecer más rápidamente que en la silicosis crónica. También parece que, en los casos de exposición al polvo de cuarzo, la tendencia a enfermedades autoinmunitarias, como la esclerodermia o el LES, es mayor.

Anatomía patológica. Los nódulos presentan la imagen característica de una reacción reumática, con un ribete de células inflamatorias dispuestas en empalizada alrededor de una zona de necrosis central **(C)**.

Clínica y diagnóstico. Normalmente se tiene una sensación general de enfermedad y un empeoramiento de los dolores articulares de la artritis. El diagnóstico se establece en función de la sintomatología clínica y de las modificaciones serológicas (v. pág. 1050 y ss.).

Material protegido por derechos de autor

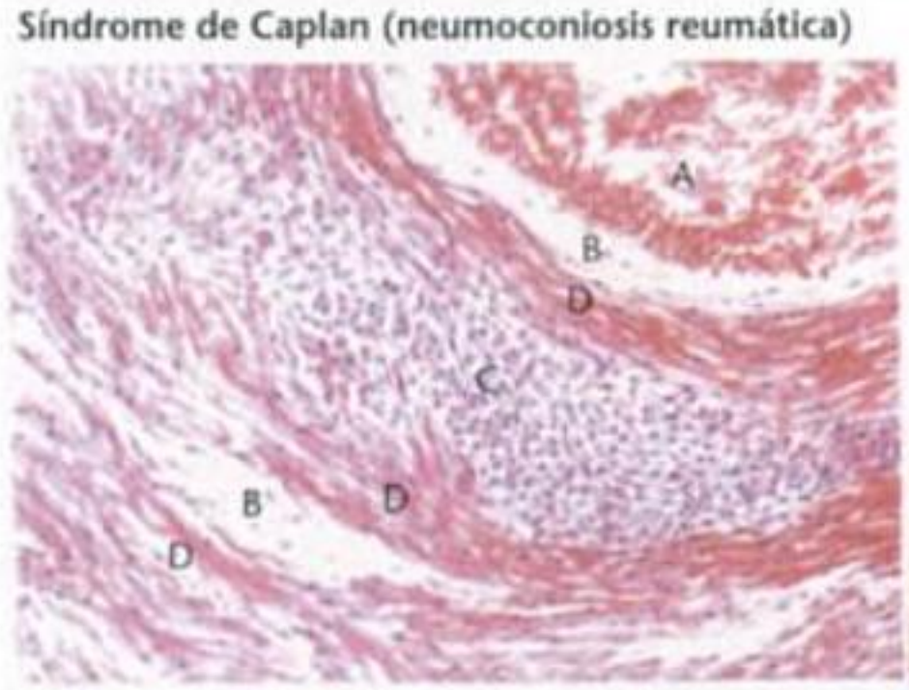




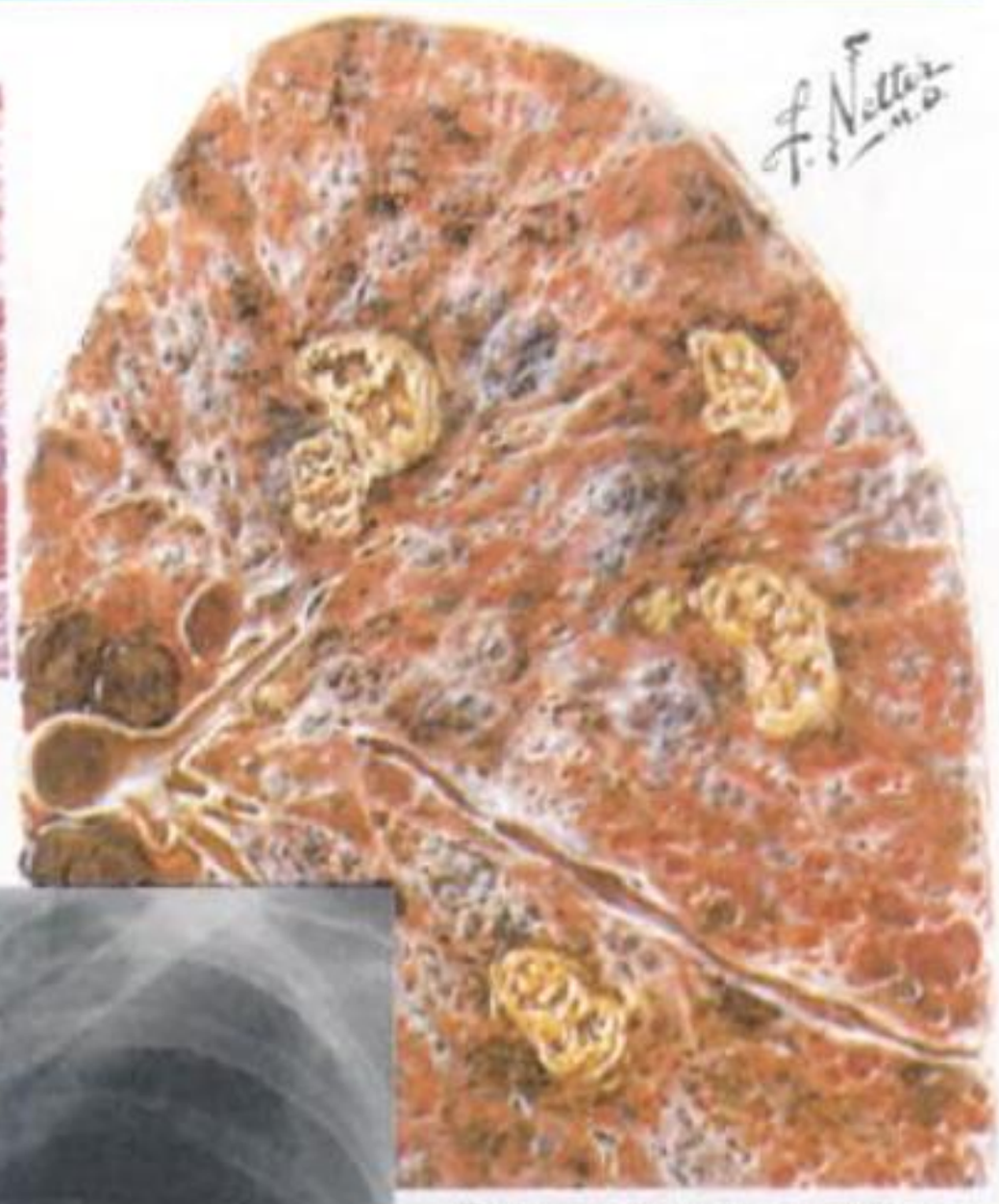
B. Silicotuberculosis. A menudo la tuberculosis superpuesta a una silicosis es muy difícil o imposible de identificar

A. Tuberculosis cavernosa superpuesta a una silicosis

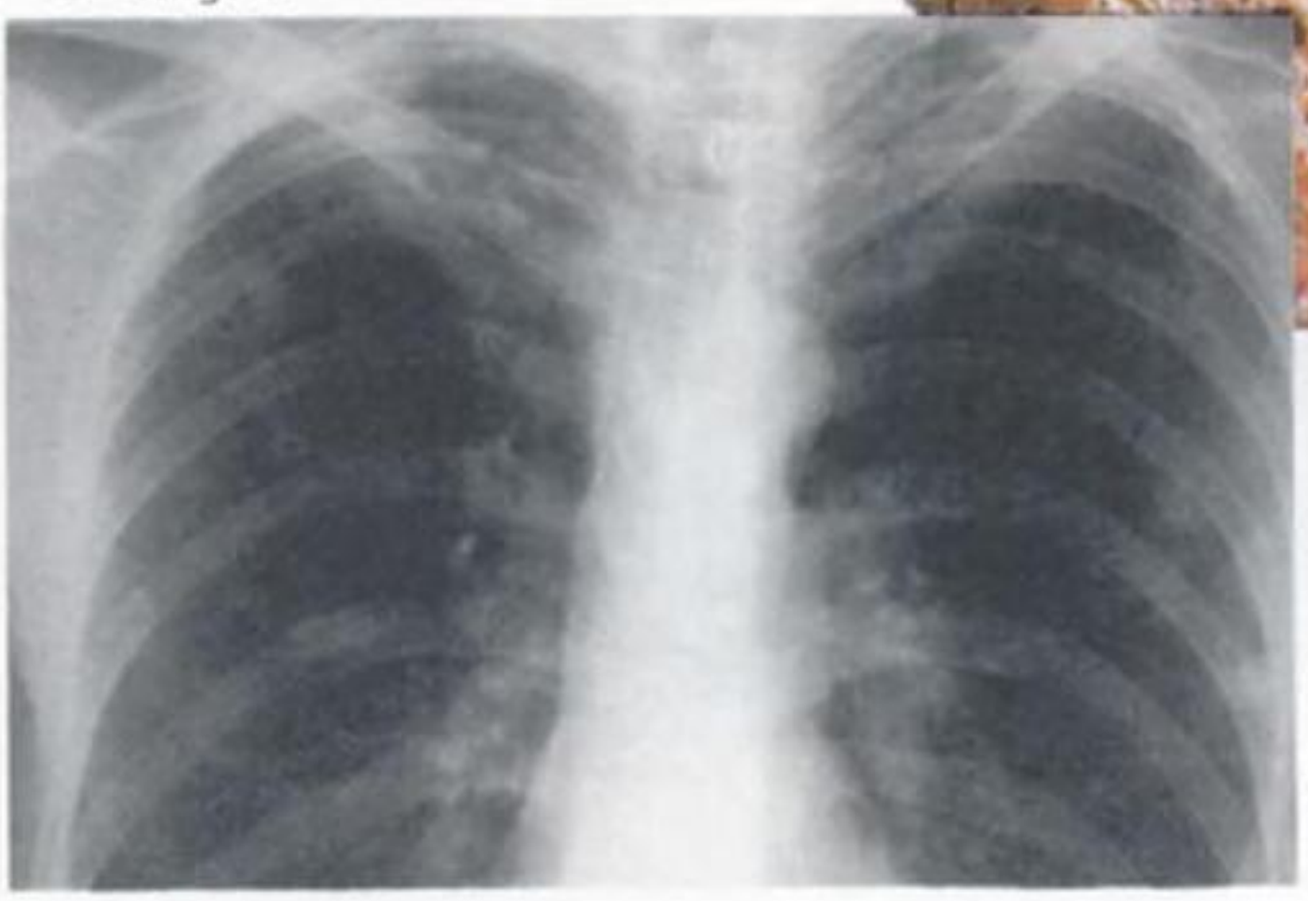
Síndrome de Caplan (neumoconiosis reumática)



C. Corte a través de la zona limítrofe de un nódulo
A = zona de necrosis central; B = espacio;
C = fibroblastos y células inflamatorias;
D = colágeno



D. Focos de Caplan de distintos tamaños con nódulos de silicosis y depósitos de polvo de carbón



E. Focos de Caplan en ambos pulmones en que se vislumbra una fibrosis difusa

Material protegido por derechos de autor

Etiología

El asbesto es un nombre genérico para un grupo de silicatos fibrosos de extraordinaria duración y resistencia al calor. Se ha empleado mucho en minería, en la industria textil, en la fabricación de forros de freno y embrague y para aislamiento. La asbestosis está reconocida como enfermedad profesional. El desarrollo de una fibrosis pulmonar depende directamente de la concentración de fibras en el aire que se respira. El carcinoma bronquial inducido por el asbesto (casi siempre aparece en forma de adenocarcinoma periférico rodeado de tejido cicatricial, v. pág. 306) y el mesotelioma pleural (v. pág. 318) aparecen con extraordinaria frecuencia entre los fumadores expuestos al asbesto.

Patogénesis

Las fibras de asbesto que acceden a las vías respiratorias suelen ser bastante largas (hasta 50 µm). Sin embargo, además de la longitud también es «decisivo» su diámetro para determinar dónde acabarán depositándose: solamente las fibras con un diámetro inferior a 0,5 µm pueden ser transportadas por el flujo de aire hasta los alvéolos, donde casi siempre se quedan trabadas en los bronquiolos respiratorios. En ese punto son rodeadas por los macrófagos alveolares que acabarán siendo destruidos, liberando proteasas y citocinas. Este proceso da lugar a una reacción inflamatoria local que genera las típicas transformaciones fibróticas de la asbestosis. Dada su forma de aguja, las fibras de asbesto también pueden penetrar en el espacio pleural, donde también dan lugar a una reacción fibrótica. Aparte de ello, las fibras de asbesto son cancerígenas.

Anatomía patológica

Las primeras alteraciones celulares y fibróticas se producen en los bronquiolos respiratorios, tal como se puede demostrar mediante preparaciones anatomopatológicas. La fibrosis intersticial que aparece afecta a las partes pulmonares adyacentes **(A)**, en las cuales por regla general se pueden identificar corpúsculos de asbesto. Se trata de fibras de asbesto rodeadas de una capa marrón rica en proteína **(B, E)**.

En la pleura pueden aparecer reacciones a las fibras de asbesto, p. ej., un derrame pleural (pleuritis asbestósica benigna), un engrosamiento de la pleura visceral (fibrosis pleural) o una calcificación circunscrita de la pleura parietal **(D)**.

Clínica

El síntoma principal de la asbestosis pulmonar es una disnea progresiva. En los estadios finales de la enfermedad, puede presentarse un trastorno respiratorio de tipo obstructivo.

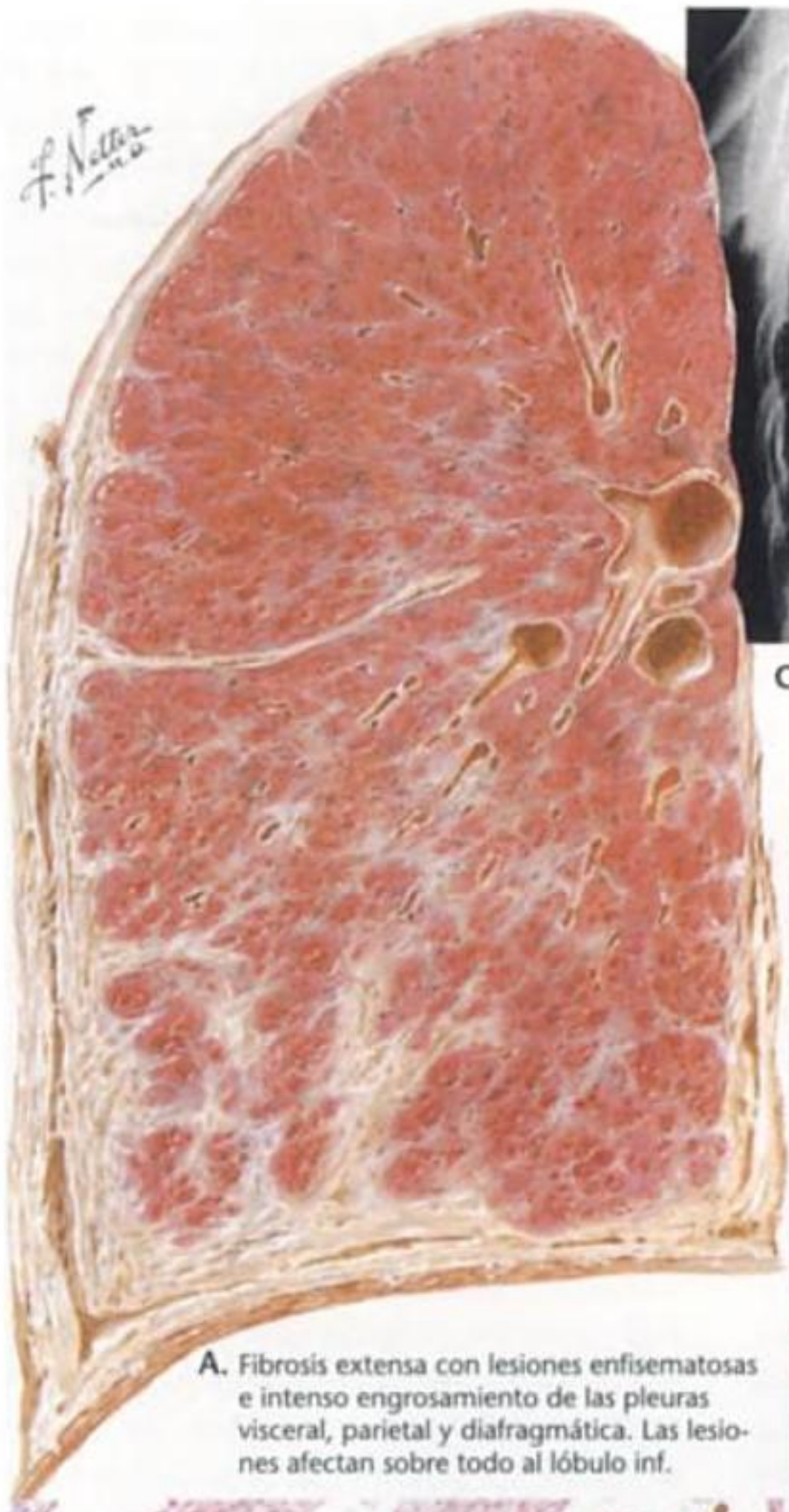
Diagnóstico

Durante la exploración médica se auscultan crepitantes basales. Con frecuencia también aparecen dedos «en palillo de tambor». Si bien durante la fase final es posible que aparezcan placas pleurales calcificadas, engrosamientos (sobre todo en las partes pulmonares apicales) e incluso ocupación alveolar, en las primeras etapas es posible que no haya ningún signo radiológico identificable. En caso de que exista sintomatología clínica, una TC de alta resolución y pruebas de función pulmonar pueden tener gran importancia diagnóstica. En esta última destaca sobre todo una reducción de la capacidad vital y, en determinadas circunstancias, una disminución de la capacidad respiratoria equivalente a la reducción del volumen pulmonar.

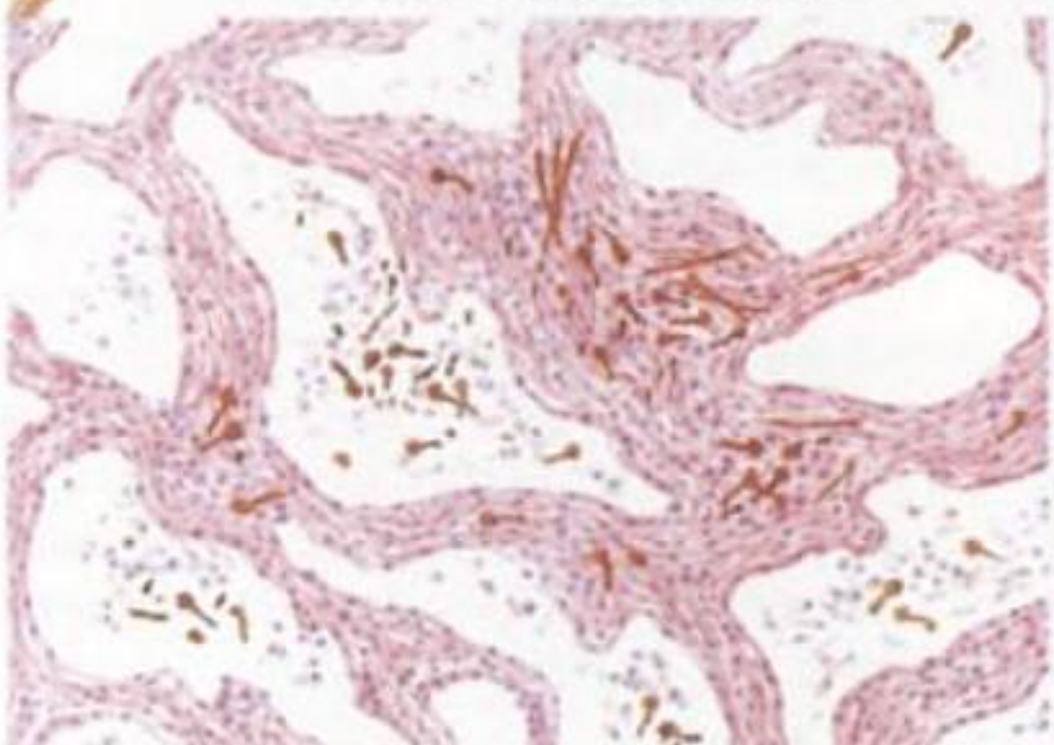
Terapia, curso y pronóstico

No se conoce ninguna terapia causal, y en el caso del mesotelioma de pleura solamente puede realizarse una terapia paliativa. La afección adopta un curso progresivo que puede seguir avanzando incluso después de finalizar la exposición al asbesto. El carcinoma bronquial y el mesotelioma pleural no suelen aparecer hasta transcurridos 30 años tras el contacto con el asbesto, y son independientes de la existencia de asbestosis. El pronóstico en caso de enfermedad manifiesta es malo. El mesotelioma pleural es siempre mortal.

Material protegido por derechos de autor

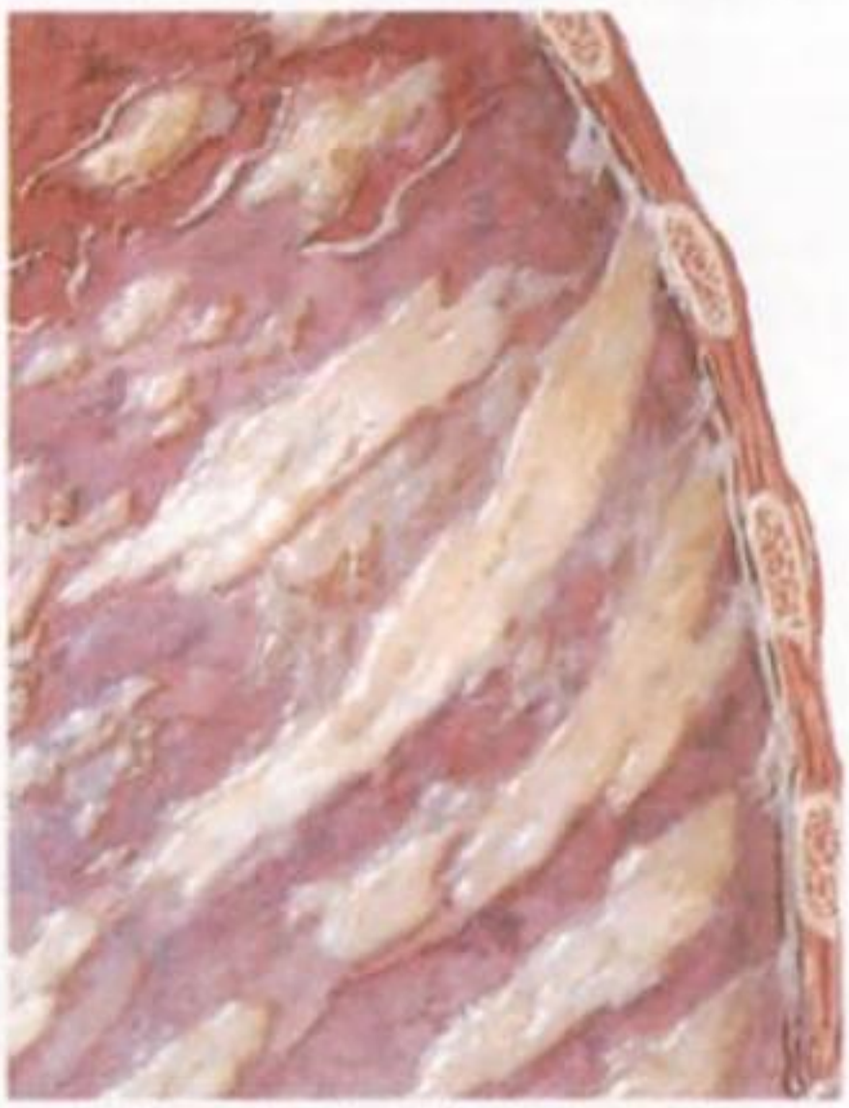


A. Fibrosis extensa con lesiones enfisematosas e intenso engrosamiento de las pleuras visceral, parietal y diafragmática. Las lesiones afectan sobre todo al lóbulo inf.

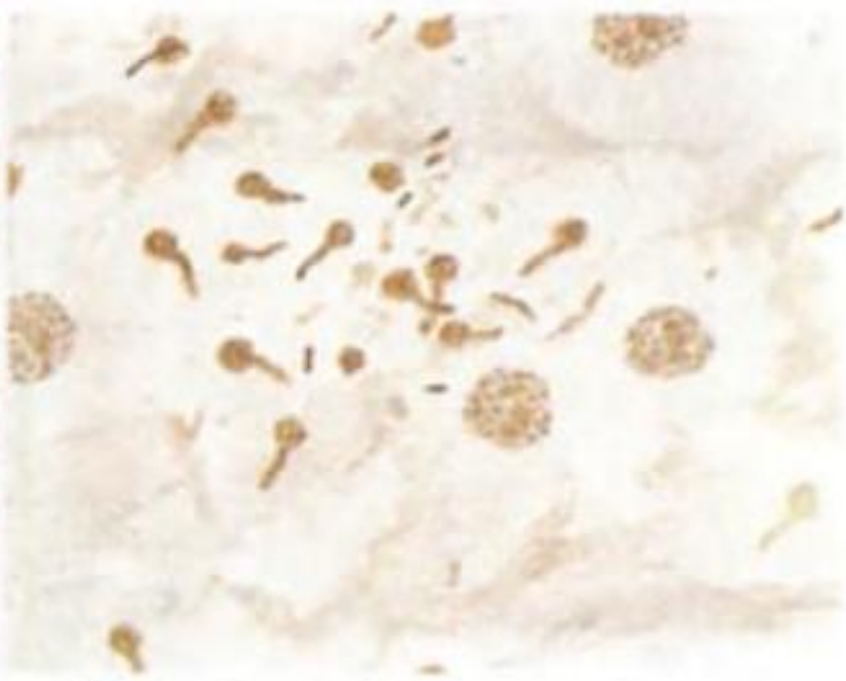


B. Imagen del corte de una asbestosis medianamente avanzada: extensa fibrosis y modificación de la imagen de los alvéolos. Corpúsculos de asbesto (parcialmente fragmentado) en los alvéolos y el espacio intersticial; también hay algunas fibras de asbesto

C. Radiografía de tórax, imagen oblicua. Placas pleurales calcificadas y engrosamientos irregulares, principalmente localizados en las áreas pulmonares inf.



D. Placas pleurales de la asbestosis pulmonar



E. Corpúsculos de asbesto en el esputo

Material protegido por derechos de autor

Con los métodos de fabricación industrial siempre existe la posibilidad de inhalar minúsculas partículas metálicas. Puede tratarse de un metal puro, compuestos metálicos, o una mezcla en polvo.

Óxido de hierro

La inhalación de partículas de óxido de hierro propia de la soldadura con arco provoca una neumoconiosis benigna *(siderosis pulmonar)*. El óxido de hierro tiene un efecto fibroblástico mínimo. La reacción tisular, incluso en los casos de concentraciones de polvo bastante elevadas, solamente se produce cuando los mecanismos de limpieza broncoalveolares y los fagocitos que eliminan el polvo están desbordados a causa de las partículas retenidas. El óxido de hierro provoca una coloración rojiza de los pulmones apreciable a simple vista **(A)**. Sin embargo, al microscopio apenas se aprecia fibrosis. En los pulmones de los soldadores con arco no se presentan síntomas clínicos ni trastornos de la función pulmonar, y por lo tanto no se reduce su vida profesional. En la radiografía de tórax se observa muchas veces una imagen nodular parecida a una silicosis no complicada (v. pág. 282).

Mezcla de polvos

Debido a la gran diversidad de procedimientos industriales, con frecuencia los trabajadores acostumbran a estar en contacto con mezclas de polvo; p. ej., el óxido de hierro producido en las soldaduras y fundiciones de hierro casi siempre está mezclado con carbono y cuarzo. El pulmón de la mezcla de polvo aparece normalmente tras una exposición de más de 20 años. En los preparados anatomopatológicos puede identificarse fácilmente la retención de polvo **(B)**, en la cual destacan los depósitos rojos de óxido de hierro. El síntoma principal es una enfermedad complicada y avanzada de disnea de esfuerzo, que provoca invalidez y reduce la esperanza de vida. Radiológicamente se observa una imagen similar a la de la silicosis. Además, con frecuencia se observan imágenes características irregulares y en bandas. Una de las complicaciones más frecuentes de las fibrosis por mezclas de polvo es la tuberculosis.

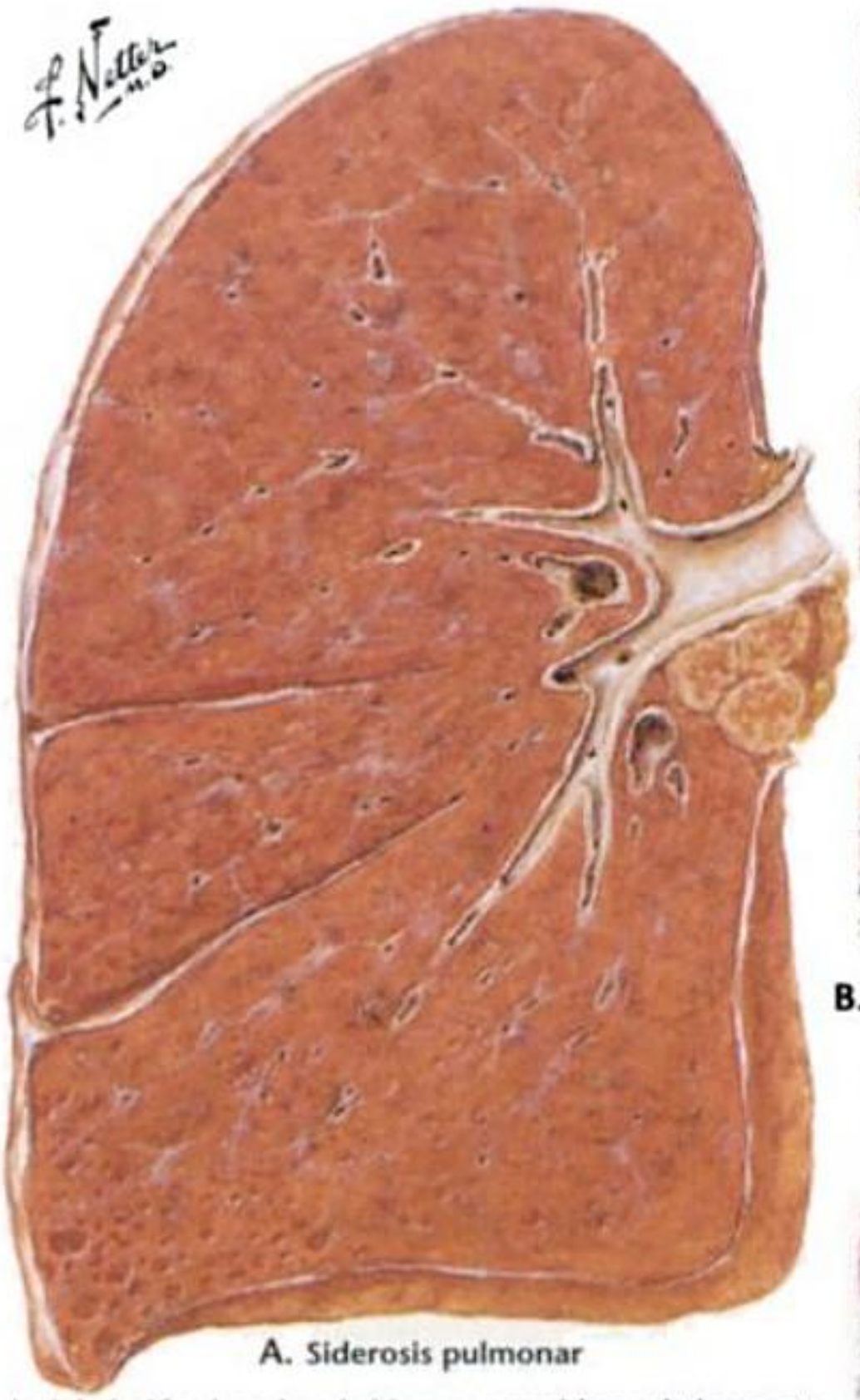
Wolframio

El wolframio se utiliza junto con el cobalto para la fabricación de maquinaria de precisión industrial. La aspiración de vapores metálicos puede provocar un síndrome obstructivo, que tras unos 10 años de exposición puede provocar una enfermedad pulmonar difusa. En una preparación pulmonar se observan infiltración y engrosamiento de las paredes alveolares con metaplasia epitelial. En el espacio alveolar se encuentran fagocitos y linfocitos polinucleares, y en las paredes alveolares aparece un infiltrado celular **(C)**. Estas alteraciones no se pueden reproducir experimentalmente sólo con carburo de wolframio (es decir, sin cobalto), lo cual subraya su importancia patogénica. Los primeros síntomas clínicos consisten en tos seca; después aparece disnea de esfuerzo con taquipnea, estertores y dedos «en palillo de tambor». Finalmente aparecen intensas restricciones de la ventilación y *cor pulmonale*. En las radiografías se observan infiltrados finos en los campos pulmonares superiores.

Cadmio y berilio

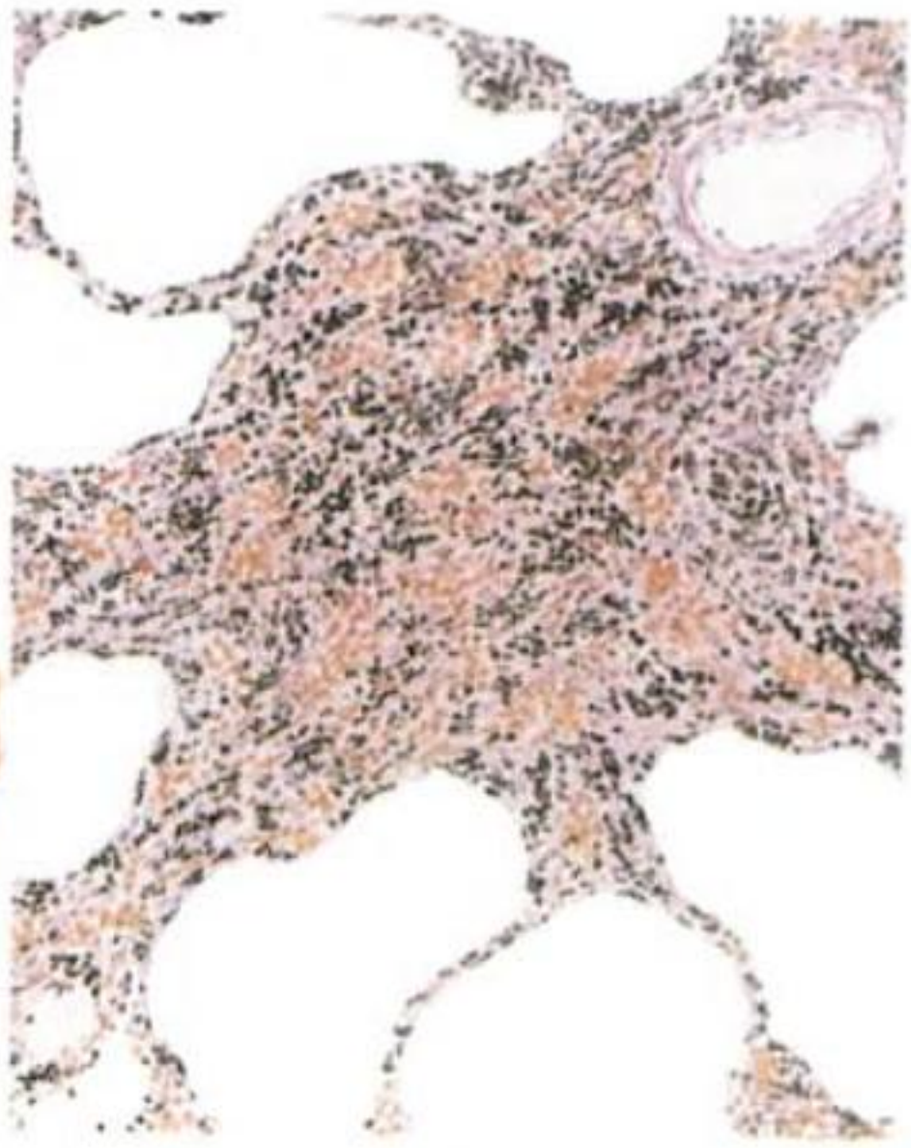
El cadmio se inhala en forma de vapor metálico. Provoca una irritación de las vías respiratorias superiores, seguida de disnea, hemoptisis y cianosis. En casos muy avanzados, la imagen radiográfica pulmonar corresponde a un edema pulmonar que además se puede complicar con atelectasias. El berilio se emplea en aleaciones metálicas propias de la industria electrónica y aeronáutica. Es muy tóxico, y en la piel provoca un exantema papuloso y vesicular, úlceras y granulomas. En los órganos respiratorios puede provocar úlceras en la mucosa nasal; puede causar un cuadro agudo de queratitis, bronquitis y neumonía de origen químico. Esta última se manifiesta radiológicamente en forma de edema pulmonar. La beriliosis crónica suele aparecer en los trabajadores de las fábricas de tubos fluorescentes al cabo de unos 10-15 años de exposición. Se caracteriza por una fibrosis progresiva lenta seguida de un *cor pulmonale*. El síntoma clínico más destacado es una disnea progresiva.

Material protegido por derechos de autor

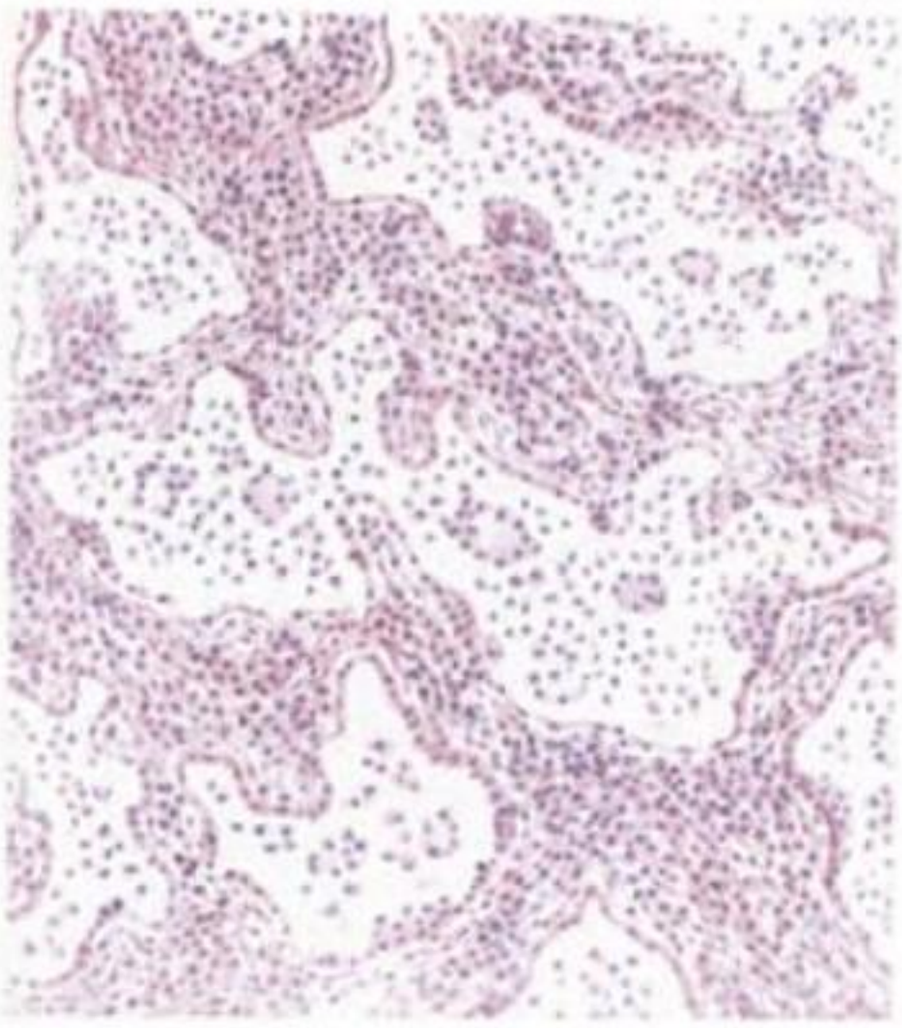


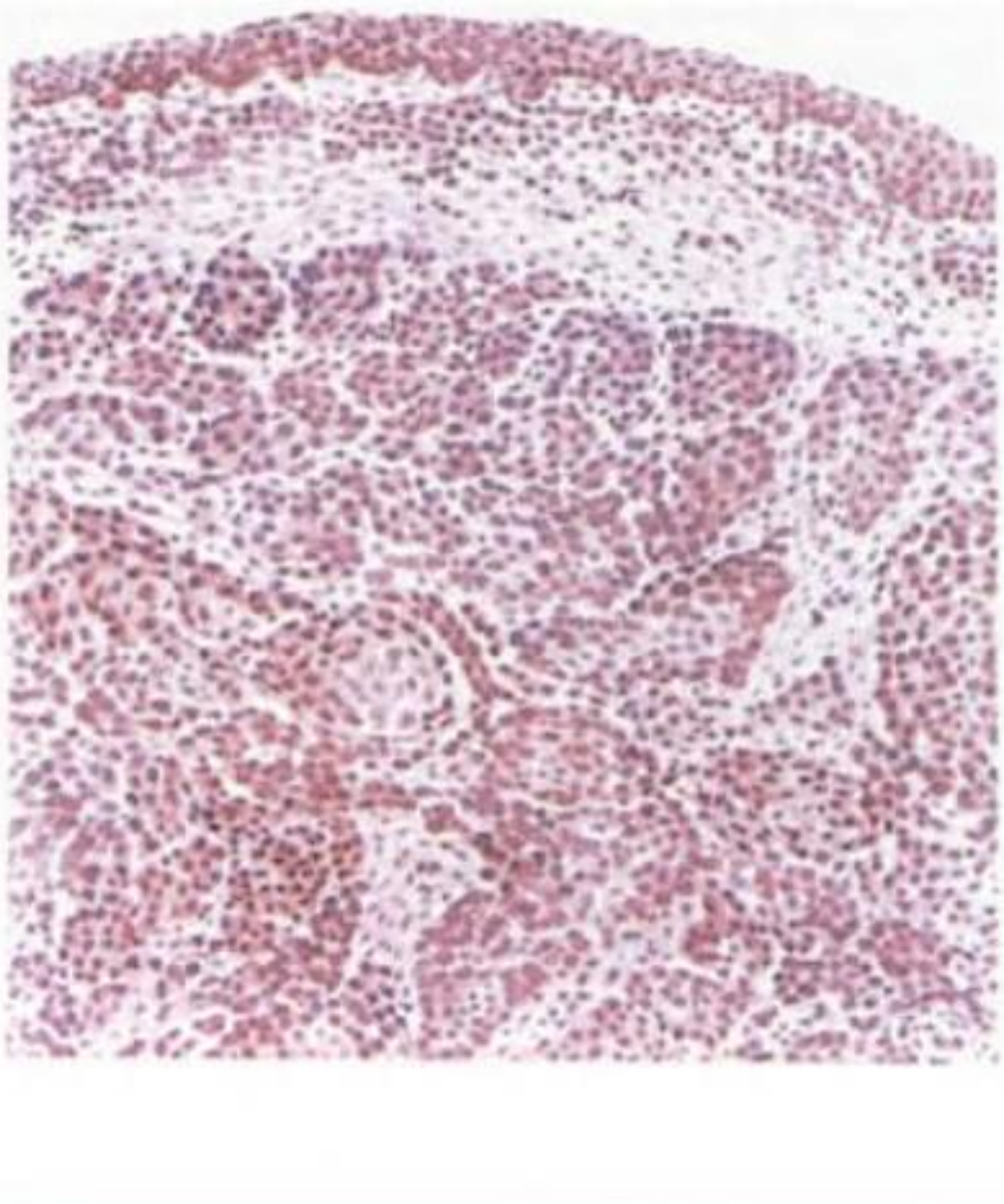
A. Siderosis pulmonar

La inhalación de polvo de hierro se **considera relativamente** benigna **y, si** no se mezcla con otros **tipos de polvo, aparte de** una **coloración rojo ladrillo no provoca ninguna otra alteración destacable. La fibrosis leve y la conformación de nódulos y enfisemas que aparecen en la imagen se deben con toda probabilidad a la mezcla de otros tipos de polvo**



B. Fibrosis de mezcla de polvos
En las personas que trabajan con pulverizadores de arena, en el pulido de acero y con soldadura de acetileno, tras una exposición prolongada a polvos mixtos aparecen fibrosis por depósitos de óxido de hierro, carbono y cuarzo





C. Reacción tisular a la inhalación de wolframio
Infiltrado celular e incremento de las fibras de colágeno en el intersticio pulmonar. Los alvéolos presentan metaplasia epitelial y contienen un exudado rico en células con algunas células multinucleadas

D. Reacción tisular a la inhalación de níquel
Mucosa bronquial con cambio metaplásico hacia un carcinoma de epitelio plano. El agente causal es el metal

Material protegido por derechos de autor

Etiología y patogenia

La causa es la inhalación de polvos orgánicos con los más diversos microorganismos y proteínas animales. La primera alveolitis alérgica se describió por inhalación de polvo de distintos cereales y se denominó *pulmón de granjero*. A continuación se describió la *bagazosis*, un cuadro clínico objetivamente idéntico provocado por la aspiración de polvo procedente de fibras de caña de azúcar secas (bagazo). Ambos cuadros pueden provocar neumonía aguda y fibrosis crónica, especialmente cuando el correspondiente antígeno se respira durante mucho tiempo a concentraciones muy bajas. Esto es lo que sucede, p. ej., en el pulmón del granjero, la bagazosis, el pulmón de Nueva Guinea y la enfermedad del criador de aves. Los antígenos que pueden provocar alveolitis alérgica son proteínas animales de aves, vacas o cerdos, esporas de diversos hongos, insectos como el gorgojo del trigo y gran cantidad de microorganismos agrupados bajo el nombre de «actinomicetos termófilos». Entre los gérmenes patógenos más importantes de este grupo se encuentran *Thermoactinomyces saccharii, T. vulgaris* y *Micropolyspora faeni.*

Las características citadas a continuación son en realidad las típicas de la bagazosis, aunque pueden extrapolarse a casi todas las demás alveolitis alérgicas.

Anatomía patológica

El cuadro clínico agudo corresponde a una neumonía granulomatosa. En el espacio intersticial se observan células plasmáticas, linfocitos e histiocitos; los alvéolos están encharcados con líquido edematoso y contienen macrófagos, denominados *células esponjosas*, cuyo citoplasma presenta una imagen «en panal». En el cuadro crónico, en lugar de una neumonía granulomatosa aparece una fibrosis intersticial.

Clínica

En conjunto los síntomas son inespecíficos: disnea, tos, fiebre, escalofríos, debilidad general, dolor torácico, pérdida de apetito y rápido descenso de peso. Se observan tanto cuadros críticos como cursos con sintomatología escasa y pasajera, sobre todo en casos de exposición breve e intermitente.

Diagnóstico

En el cuadro agudo pueden encontrarse imágenes radiológicas muy diversas:

- Lesiones típicas del edema pulmonar masivo.
- Sombras difusas, bilaterales, simétricas y en áreas pequeñas, que recuerdan una tuberculosis miliar.
- Infiltrado de los lóbulos superiores o inferiores (casi siempre bilateral, aunque a veces puede ser unilateral) que hace pensar en una neumonía bacteriana o vírica.

En su forma crónica, la enfermedad presenta una imagen radiológica consistente en una imagen leve, reticular, en panal, o bien la imagen de una fibrosis masiva con enfisema bulloso.

La prueba de función pulmonar acostumbra a dar como resultado un trastorno restrictivo de la ventilación con reducción de la capacidad vital y total. El intercambio gaseoso alveolocapilar está alterado; aparecen hipoxemia e hiperventilación. Algunas veces se desarrolla una obstrucción difusa de los bronquios que provoca una invalidez progresiva e irreversible.

Terapia y profilaxis

La terapia se basa en la eliminación del antígeno. A continuación se suele alcanzar la curación al cabo de semanas o meses. Si se vuelve a tener contacto con el antígeno causal, la enfermedad vuelve a aparecer casi sin excepción y, con cada nuevo ataque, aumenta el riesgo de invalidez. En los casos graves, para acelerar la curación y aliviar los síntomas, se puede intentar una terapia con glucocorticoides. En todas las alveolitis alérgicas, la profilaxis y la terapia sólo son posibles haciendo desaparecer el antígeno causal del entorno laboral.

Material protegido por derechos de autor

El pulmón del granjero se produce por inhalación de polvo de heno enmohecido en el que hay actinomicetos termófilos

▲ Elaboración de las balas de cañas de azúcar seca (bagazo) que se utilizan para la elaboración de papel, conglomerado y material de construcción

▲ *Thermoactinomyces sacchari* en un cultivo en placa. Los actinomicetos termófilos son la fuente principal del antígeno responsable de la bagazosis

▲ *Micropolyspora faeni* (también llamado *Thermoactinomyces polyspora*) en cultivo en placa. Los actinomicetos termófilos son la fuente principal del antígeno que provoca el pulmón del granjero, pulmón de los cultivadores de setas y fiebre de las vaquerías

▲ Reacción de precipitación de la bagazosis: en el centro, suero del paciente; en los pocillos periféricos, extractos de bagazo de diversas procedencias. No se observan bandas de precipitación en las muestras 1 y 4 de bagazo reciente

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La fibrosis pulmonar intersticial difusa es un cuadro clínico con entidad propia, que con toda probabilidad constituye la fase final común de diversos procesos patológicos. Cuando no se puede identificar una causa clara, se habla de *fibrosis pulmonar idiopática* o *alveolitis fibrosa difusa*. Con ello se pretenden excluir todas las enfermedades que pueden provocar fibrosis pulmonar (p. ej., neumonía vírica, reacciones medicamentosas, vapores químicos, polvo orgánico e inorgánico, radiaciones).

Es posible que el curso agudo, el síndrome de Hamman-Rich, sea debido a una reacción inmunitaria que tiene lugar en la pared alveolar y el endotelio capilar. En favor de esta hipótesis abogaría la detección de complejos inmunitarios y alteraciones serológicas: la VSG está elevada y en el suero se encuentran anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y crioglobulinas, así como niveles elevados de IgG, IgA e IgM.

Las mujeres enferman con mayor frecuencia que los hombres. El síndrome afecta a todos los grupos de edad, aunque es más frecuente entre los 30 y los 50 años. También se ha observado una predisposición familiar.

Anatomía patológica

La característica patológica más destacada es una fibrosis superficial extensa del espacio intersticial. Macroscópicamente los pulmones presentan un aspecto arrugado y rígido. En la base, o a veces incluso distribuidos por todo el parénquima, se suelen encontrar microquistes de un diámetro aproximado de 0,5 cm, que han sugerido la denominación *pulmón en panal*. La pleura no está afectada pero, debido a la afección de los pulmones a los que está adherida, adopta una imagen rugosa **(A)**. Desde el principio aparecen exudados alveolares y edema intersticial, así como infiltrados de linfocitos, macrófagos, eosinófilos, neutrófilos y fibroblastos en el espacio intersticial. La imagen del curso posterior está presidida por la transformación fibrosa de los septos alveolares **(C)**. Cuando la fibrosis está muy avanzada, las vías respiratorias pueden estrecharse, y los capilares alveolares obliterarse. En las zonas afectadas con menor intensidad, pueden proliferar los vasos que conducen a las anastomosis broncopulmonares precapilares.

Clínica

El cuadro clínico está presidido por disnea y una tos seca no productiva. Los pacientes casi siempre presentan cianosis y dedos «en palillo de tambor». Se puede oír una subcrepitación en todos los lóbulos pulmonares *(crujido de papel de celofán)*. Solamente aparecen silbidos respiratorios y sibilancias cuando hay bronquitis. Si existe hipertensión pulmonar, el tono de la válvula pulmonar está aumentado **(B)**.

Diagnóstico

Función pulmonar. Reducción del volumen pulmonar proporcional a los pulmones fibróticos y pequeños, y una compliancia reducida, mientras que las vías respiratorias permanecen relativamente inalteradas.

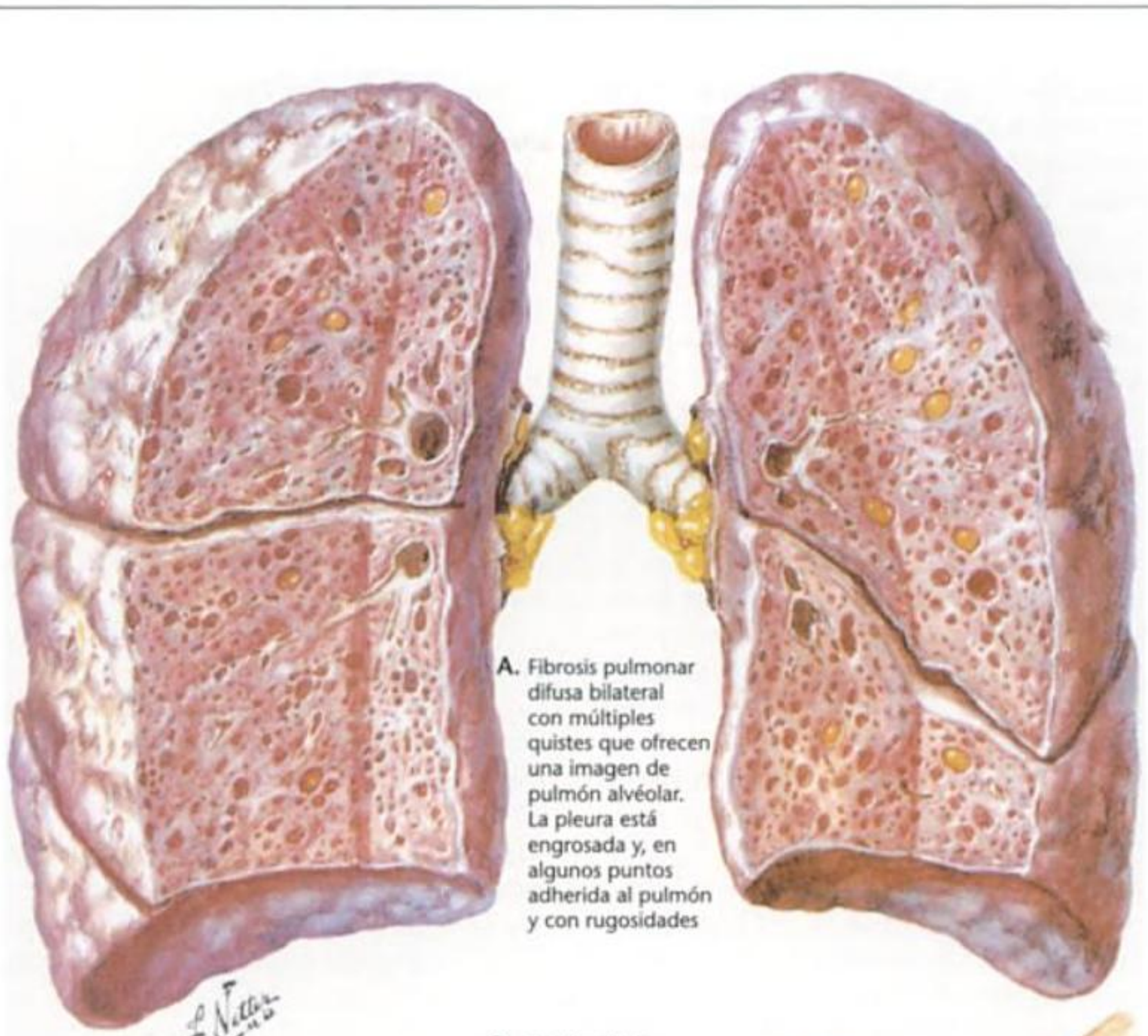
Radiografía. En la radiografía de tórax se observan infiltrados lineales o nodulares difusos bilaterales en el espacio intersticial, con un diafragma elevado, lo que da la sensación de pulmones arrugados. A veces las lesiones radiográficas se limitan al lóbulo inferior, y en casos excepcionales a un único pulmón. Los múltiples microquistes dan lugar a una imagen radiológica de pulmón «apanalado». Las lesiones de la pleura y el pericardio son irrelevantes. Sin embargo, en la fase terminal, el pulmón y las aa. pulmonares están dilatados como síntoma de un *cor pulmonale*.

Biopsia. La biopsia (mediante aguja transcutánea, transbronquial o biopsia abierta de pulmón) permite detectar la fibrosis pulmonar.

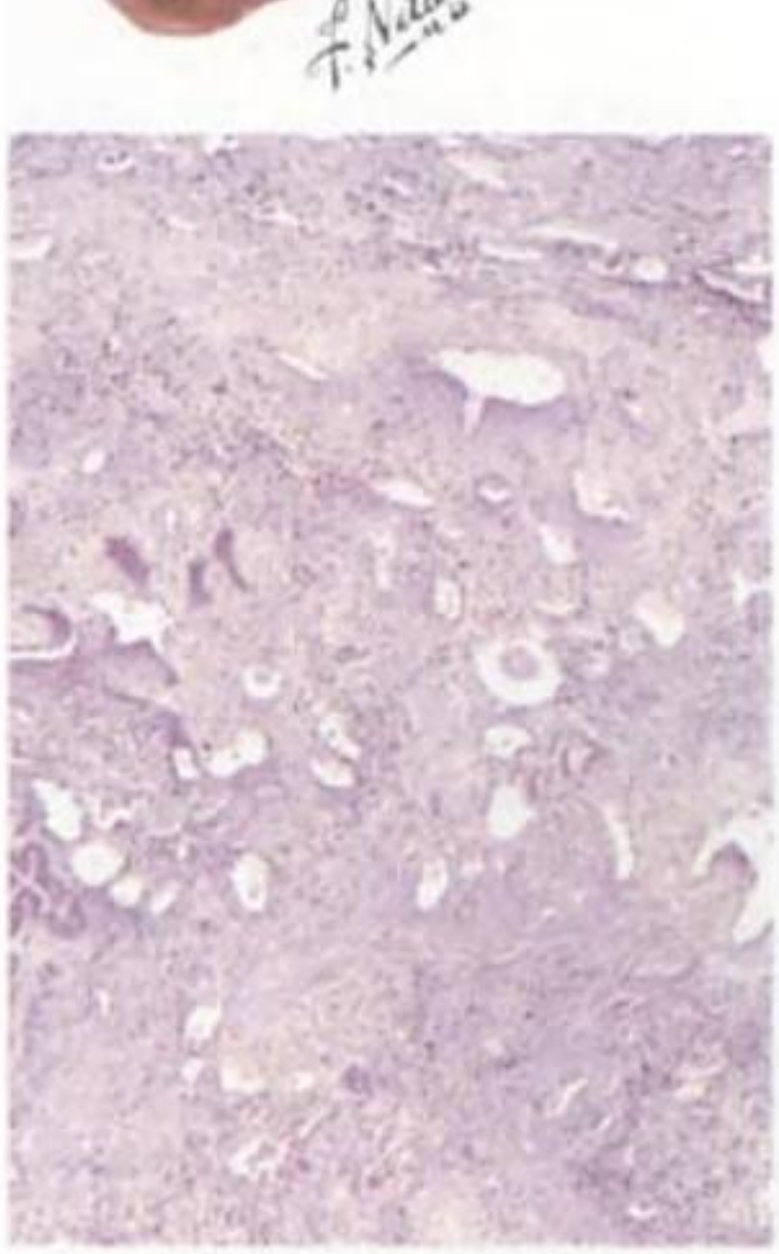
Tratamiento y pronóstico

La terapia es sintomática. En las primeras fases puede tener éxito una terapia con glucocorticoides. Sin embargo, la enfermedad tiene casi siempre un curso fatal: desde unos meses hasta 20 años después del diagnóstico de la enfermedad se produce la muerte.

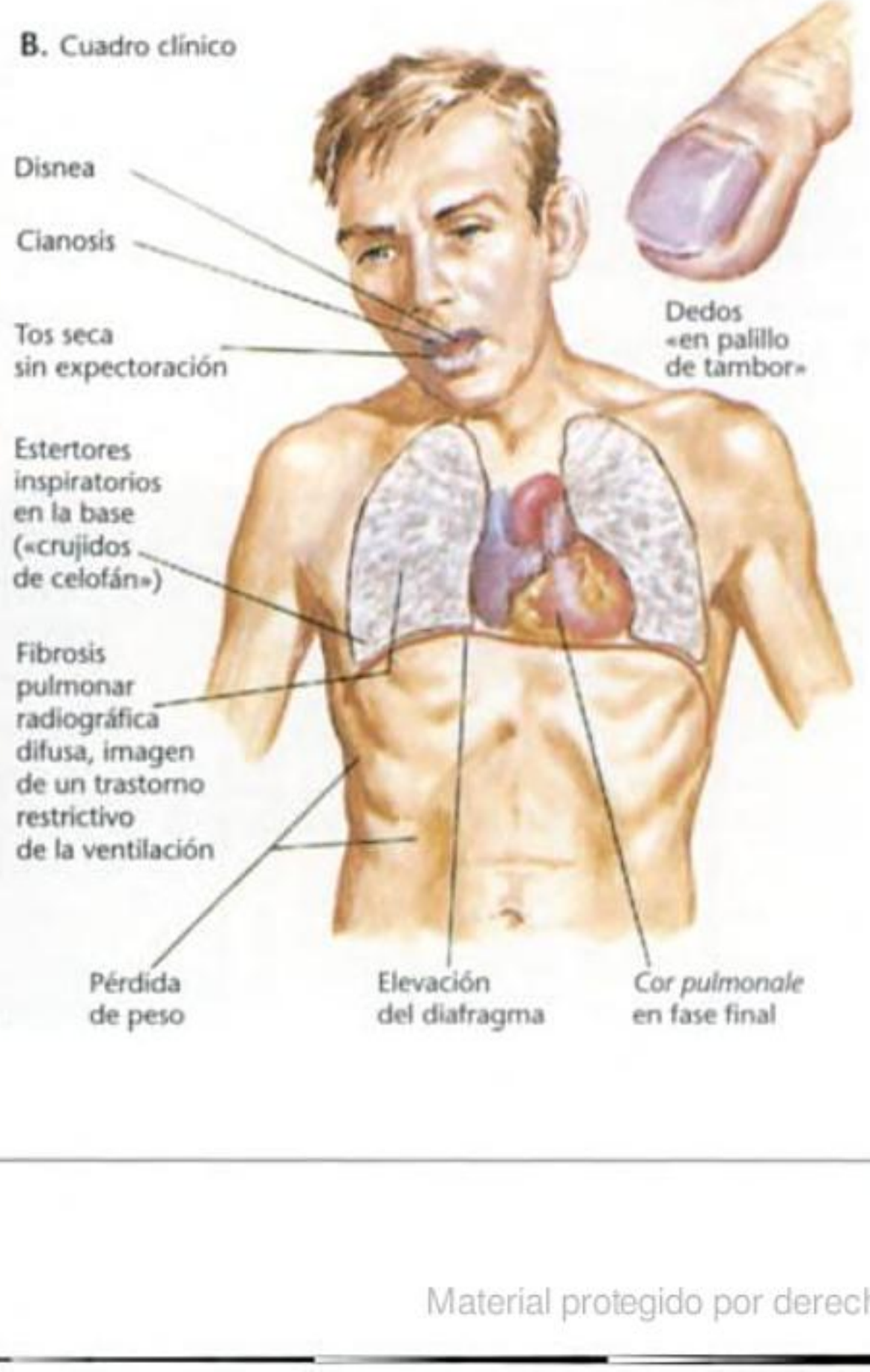
Material protegido por derechos de autor



A. Fibrosis pulmonar difusa bilateral con múltiples quistes que ofrecen una imagen de pulmón alvéolar. La pleura está engrosada y, en algunos puntos adherida al pulmón y con rugosidades



C. Fibrosis pulmonar en un estadio avanzado con pérdida completa de la estructura tisular normal. A la izquierda se observa un bronquio pequeño



Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La sarcoidosis es una enfermedad frecuente de etiología desconocida. Aparece en todos los continentes y en los más diversos grupos étnicos. Afecta con mayor frecuencia a los hombres que a las mujeres. En la mayoría de los casos el inicio de la enfermedad se produce antes de los 40 años. Algunos datos hacen suponer una presentación familiar, puesto que en diversas ocasiones se ha detectado la enfermedad en hermanos y en hijos de padres afectados. No es raro que la sarcoidosis se presente ya en la infancia.

Anatomía patológica

Una propiedad característica, aunque inespecífica, de la sarcoidosis es la aparición de un infiltrado de células epiteloides no caseificadas. También se encuentran células gigantes y pequeños corpúsculos de inclusión calcificados (corpúsculos de Schaumann). Los granulomas pueden observarse prácticamente en cualquier tejido, lo cual explica la aparición de cuadros clínicos distintos **(G)**.

Clínica

En el curso agudo es típico el síndrome de Löfgren: aparece sobre todo en mujeres jóvenes, provocando artritis, eritema nudoso y linfadenopatía bihiliar. El curso crónico de la sarcoidosis acostumbra a ser asintomático; cuando no es así, pueden presentarse los siguientes síntomas:

- Afecciones cutáneas (cerca del 25 %): eritema nudoso, placas y nódulos en la piel, o en el tejido subcutáneo **(A)**.
- Afección de los ojos (25 %): uveoparotiditis febril o uveítis aislada; afección de las glándulas lacrimales **(C)**.
- Afección de la musculatura cardíaca y esquelética (cerca del 5 %).
- Lesiones óseas (cerca del 5 %, **E**).
- Artritis.
- Hipertrofia de las glándulas salivales **(B)**.
- Parálisis facial **(D)**.
- Hepato(espleno)megalia.
- Destrucción de la mucosa de las vías respiratorias superiores.
- Insuficiencia renal.
- Linfadenopatía generalizada.
- Afección pulmonar intersticial difusa.

Además, los síntomas y signos de cada uno de los cuadros clínicos citados pueden aparecer solos o en cualquier combinación.

Diagnóstico

Radiología. Se pueden distinguir tres estadios:

- Estadio 1: aumento de tamaño bilateral de los ganglios linfáticos de los hilios.
- Estadio 2: inflamación persistente de los ganglios linfáticos en el infiltrado pulmonar.
- Estadio 3: fibrosis pulmonar.

Estos estadios no tienen por qué guardar relación con la afección clínica. Mediante una TC se pueden detectar las lesiones con más detalle.

Función pulmonar. Eventualmente puede detectarse un trastorno restrictivo de la ventilación; su alteración puede utilizarse para hacer un seguimiento de la enfermedad.

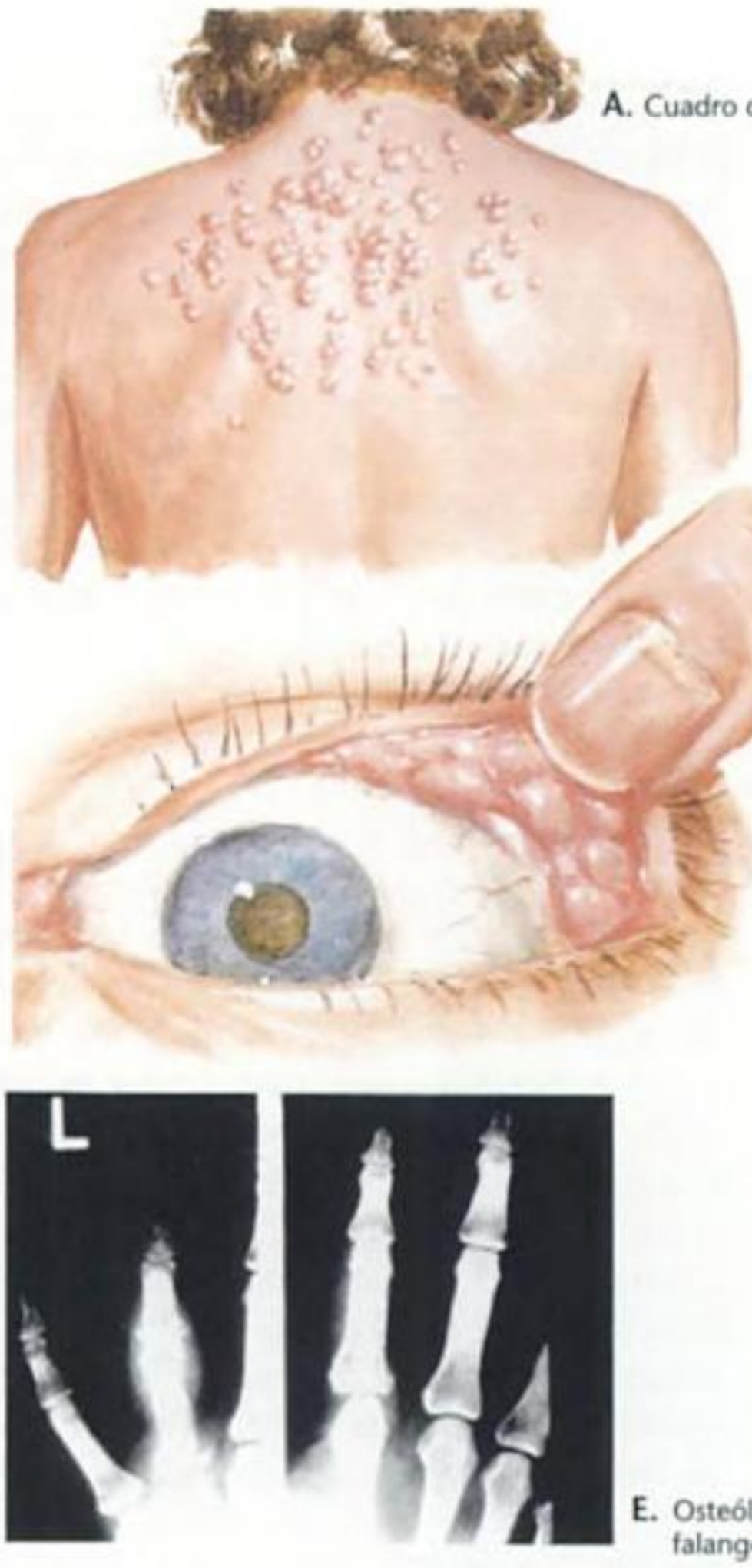
Broncoscopia. En el lavado broncoalveolar casi siempre se encuentra una mayor cantidad de linfocitos. La proporción entre linfocitos *T-helper* y linfocitos T supresores está aumentada, y se considera patognomónico un valor > 5.

Prueba de Kveim. Actualmente este método está superado. La prueba proporcionaba un resultado positivo de cerca del 85 % en caso de sarcoidosis activa. Cuando la actividad era menor y hacía más tiempo que duraba la enfermedad, la sensibilidad se reducía hasta el 55 % de reacciones positivas **(F)**.

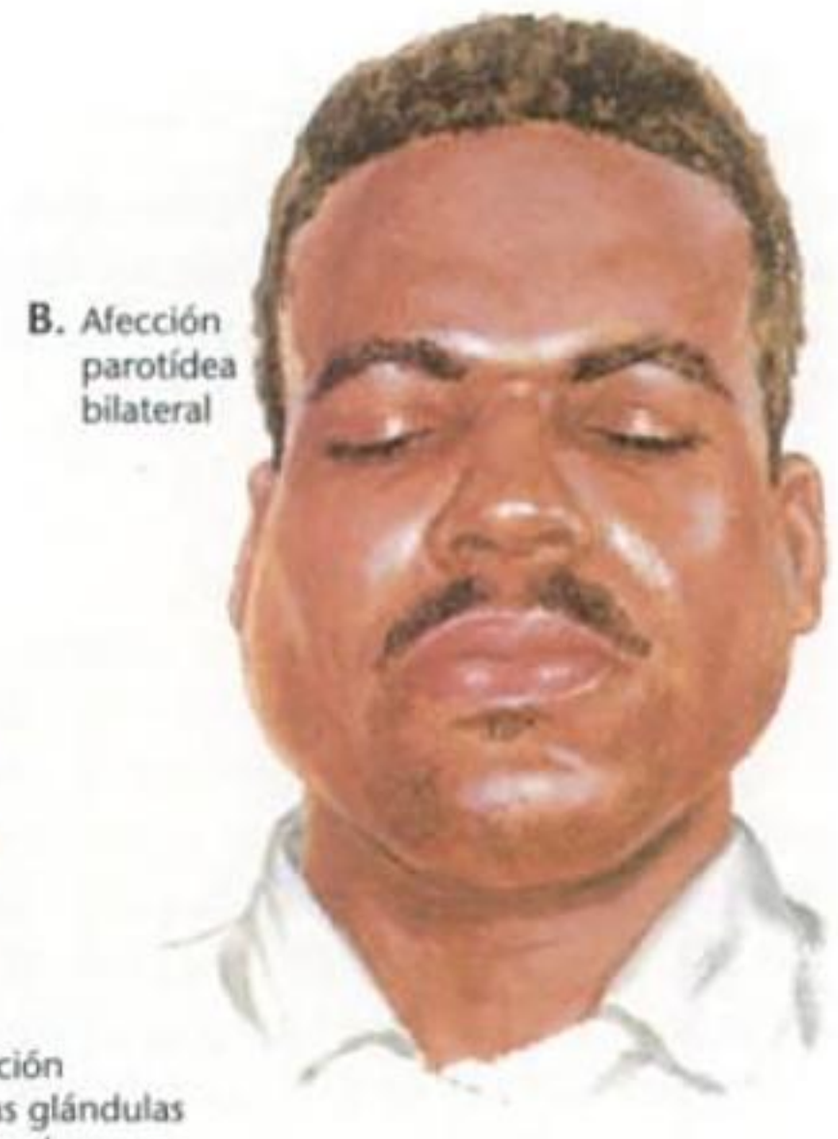
Curso y pronóstico

En la inmensa mayoría de los casos (hasta el 95 %), la sarcoidosis aguda se cura en el plazo de semanas o meses y se alcanza una *restitutio ad integrum*. En cerca del 50 % de los casos crónicos, las lesiones radiológicas y clínicas se curan completamente, o por lo menos se reducen lo suficiente para que no sean limitantes. En cerca del 20 % de los casos, la sarcoidosis permanece activa, y aproximadamente en el 4 % del total provoca complicaciones: insuficiencia respiratoria, *cor pulmonale*, insuficiencia renal o trastornos del ritmo cardíaco.

Material protegido por derechos de autor



A. Cuadro cutáneo



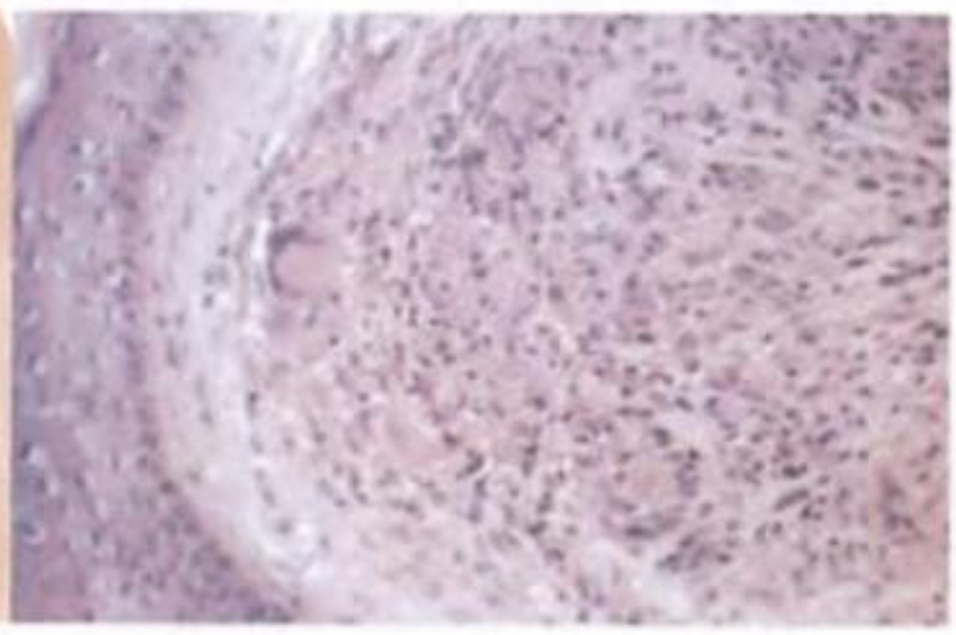
B. Afección parotídea bilateral

C. Afección de las glándulas lacrimales

D. Parálisis facial por afección del n. facial (VII par craneal)

E. Osteólisis en las últimas falanges

F. Prueba de Kveim positiva: 2-6 semanas tras la inyección intracutánea de una suspensión de extractos de bazo o de ganglio linfático de pacientes con sarcoidosis diluidos en solución salina, aparece un nódulo rojizo



G. En la biopsia de un nódulo se encuentra un granuloma típico de sarcoidosis (infiltrado denso con macrófagos, células epiteliales y ocasionalmente células gigantes multinucleadas)

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La hemosiderosis pulmonar idiopática (enfermedad de Ceelen) es una enfermedad de etiología desconocida. Por regla general afecta a los niños, aunque también puede aparecer a partir de los 40 años. Entre los niños no hay ninguna predisposición de sexo, pero entre los adultos afecta con mayor frecuencia a los hombres.

Anatomía patológica

Durante un ataque hemorrágico, los alvéolos y los bronquios menores están obstruidos con sangre sin coagular, con una distribución superficial o lobular **(D)**. Además de eritrocitos recientes, se encuentran abundantes macrófagos pulmonares cargados de hemosiderina **(E)**. En las células del revestimiento alveolar se puede detectar una hiperplasia reactiva. Los episodios repetidos de hemorragia provocan una proliferación de fibroblastos y una transformación progresiva intensa de fibrosis pulmonar. Se produce una obliteración de los capilares pulmonares, que acaban provocando hipertensión pulmonar. En las grandes aa. pulmonares la íntima está engrosada y esclerosada. Sin embargo, no existe una verdadera vasculitis de los vasos pulmonares. Distribuidos irregularmente por el parénquima pulmonar, a lo largo de las vías linfáticas y en los ganglios linfáticos del hilio, aparecen nódulos que contienen hemosiderina.

Clínica

La enfermedad se caracteriza por episodios sucesivos de hemorragia pulmonar con la correspondiente anemia ferropénica y finalmente insuficiencia respiratoria. Empieza de forma súbita con una hemoptisis, o de forma lenta y progresiva con anemia, síntomas generales y tos. El curso sigue con disnea, taquipnea, hepatoesplenomegalia y dedos «en palillo de tambor».

Diagnóstico

Exploración. Durante un ataque agudo se pueden oír estridores y sibilantes sobre las áreas pulmonares afectadas, donde además la percusión es mate.

Radiografía. Durante un ataque hemorrágico agudo, la radiografía de tórax presenta opacidades difusas o miliares, así como sombras que rellenan los alvéolos, lo cual puede generar confusión con otras enfermedades que provocan fibrosis pulmonar. Sin embargo, en la hemosiderosis las sombras se aclaran rápidamente para volver a aparecer después, con el siguiente ataque, en la misma u otras localizaciones. Si ambos pulmones presentan afección difusa, la imagen radiológica se parece a la del edema pulmonar. Tras varios ataques, en las áreas que han sangrado aparece una lesión intersticial reticular. Se distribuye progresivamente por la mayor parte de los campos pulmonares y no puede distinguirse de otras enfermedades pulmonares intersticiales. En los ganglios linfáticos del hilio puede aparecer una inflamación. En fases posteriores aparece una hipertrofia del ventrículo derecho y dilatación de las aa. pulmonares **(B)**.

Función pulmonar. Los trastornos de la función pulmonar varían dependiendo del momento de la última hemorragia, el grado de fibrosis y la gravedad de la afección vascular. Durante la hemorragia aguda, la capacidad vital, la velocidad del flujo de aire y la presión parcial de oxígeno arterial pueden estar reducidas. A medida que la fibrosis avanza se detecta un trastorno restrictivo de la ventilación.

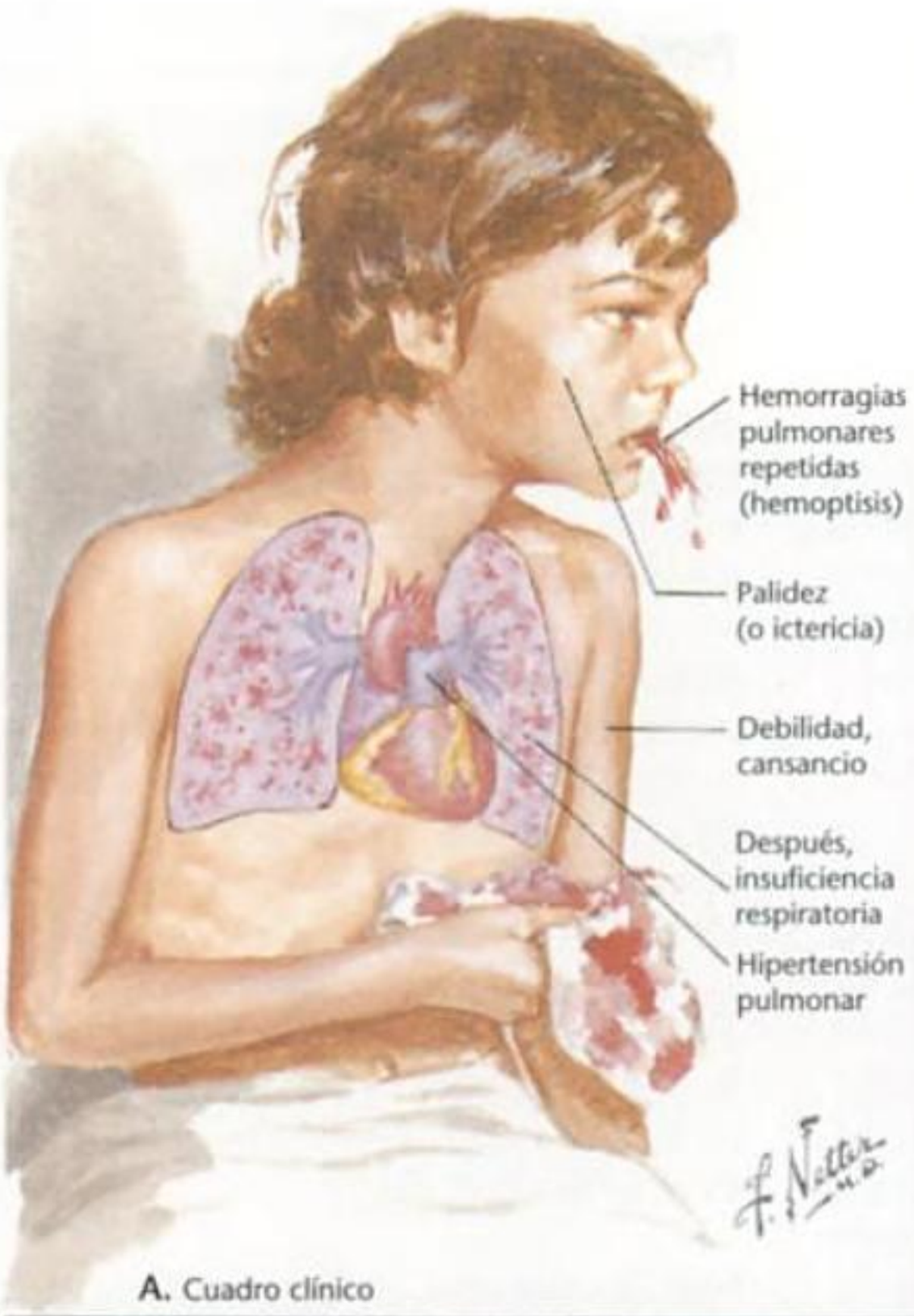
Laboratorio. El estudio de laboratorio de rutina solamente permite detectar una intensa anemia ferropénica **(C)**. Al contrario que en el síndrome de Goodpasture (v. pág. 410), el análisis de orina y las pruebas de función renal son irrelevantes.

Biopsia. El diagnóstico solamente se puede confirmar con una biopsia pulmonar (transbronquial o biopsia pulmonar abierta). En los pacientes en los que no tienen lugar los ataques hemorrágicos típicos, es imprescindible practicar una biopsia para establecer un diagnóstico exacto.

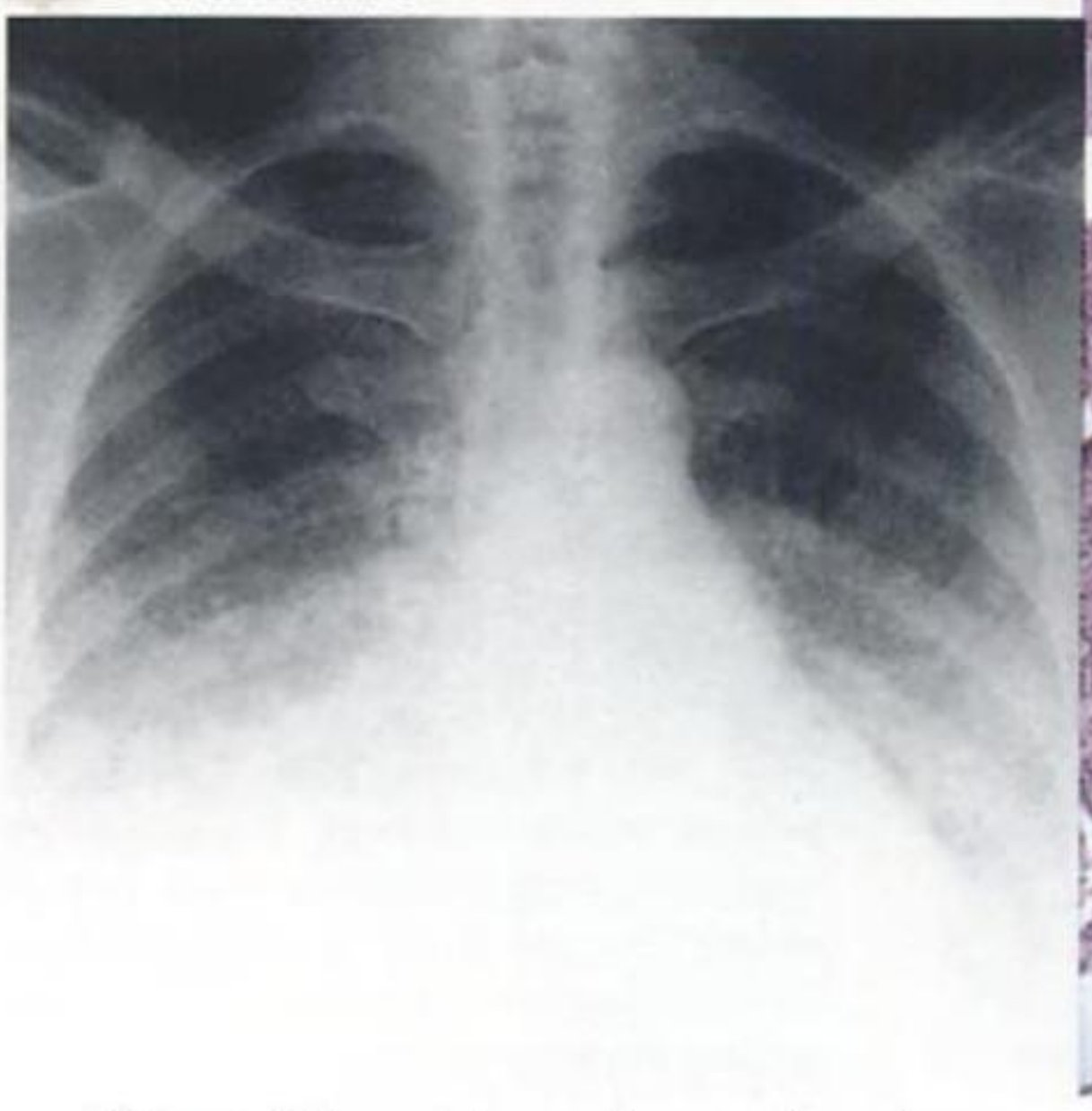
Pronóstico

El pronóstico es desfavorable. Normalmente se produce la muerte al cabo de tres años desde el diagnóstico. Sin embargo, en casos excepcionales se han descrito períodos de supervivencia de hasta 20 años. No existe ninguna terapia causal.

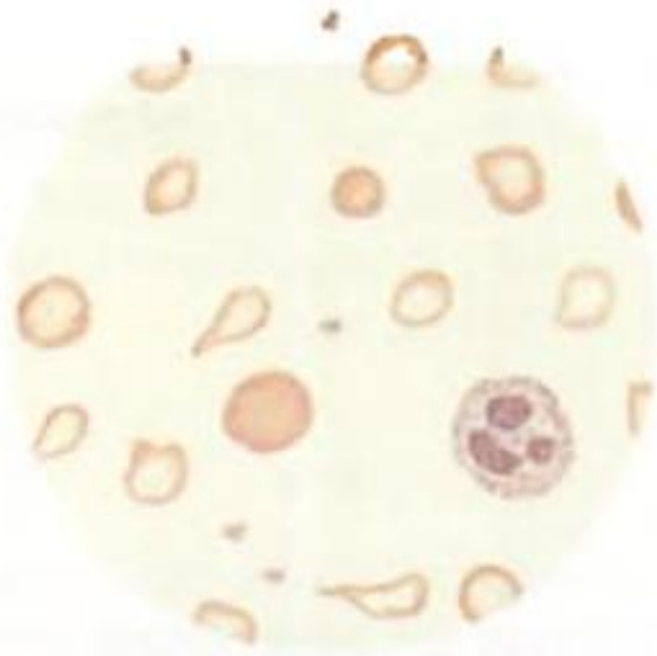
Material protegido por derechos de autor



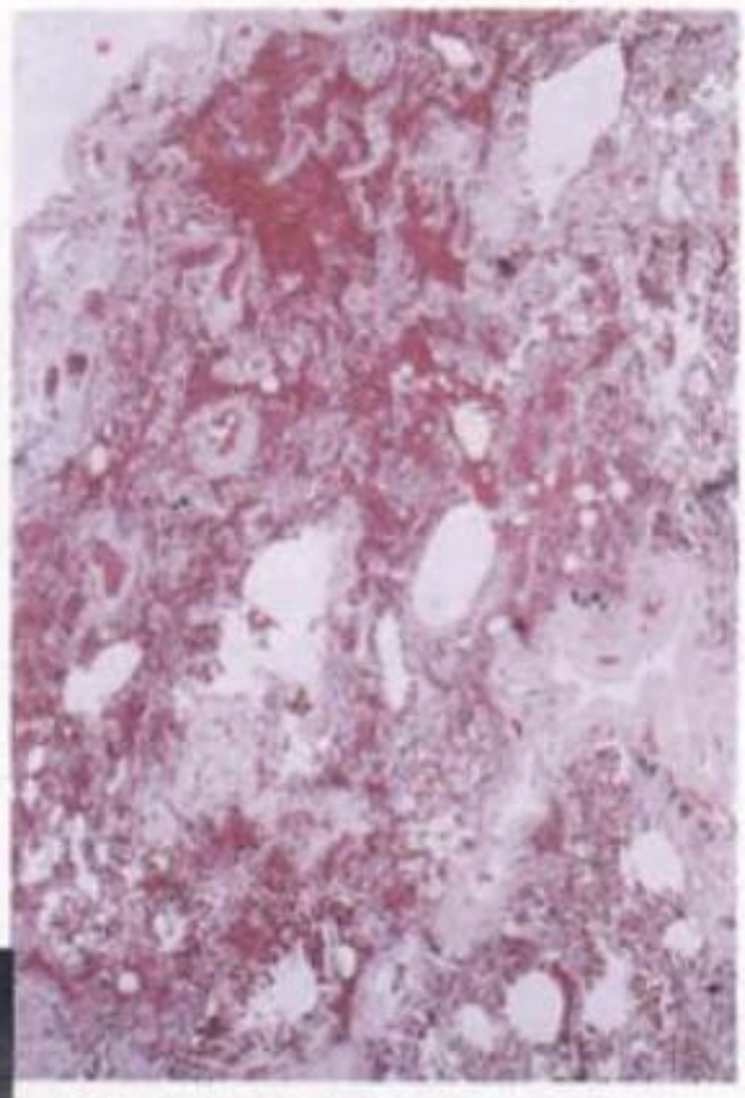
A. Cuadro clínico



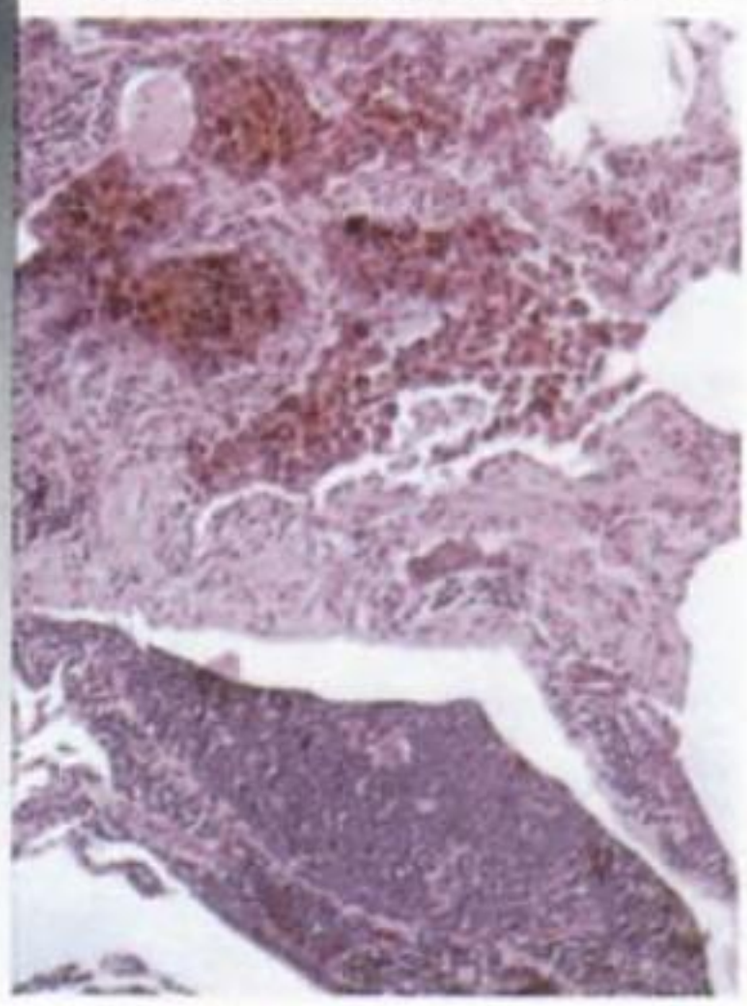
B. Leves turbideces reticulares y miliares en ambos pulmones. En la base de ambos lados se observa una leve sombra difusa tras una hemorragia aguda



C. Anemia hipocrómica



D. Hemorragias pulmonares recientes



E. Macrófagos alveolares cargados de hemosiderina, fibrosis del septo; debajo, nódulo linfoide

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La esclerodermia o esclerosis sistémica progresiva (ESP) es una enfermedad sistémica del tejido conjuntivo y del sistema vascular que se manifiesta en la piel, tracto gastrointestinal, pulmones, riñones, aparato locomotor y corazón, afectando sobre todo a las mujeres de mediana edad.

Anatomía patológica

A nivel macroscópico los pulmones tienen un aspecto fibroso y presentan diversas áreas quísticas. Cuando la fibrosis es avanzada, los pulmones se vuelven rígidos y arrugados **(A)**. Es posible que aparezca una pleuritis inespecífica. Microscópicamente se observan lesiones de arteritis, fibrosis intersticial y bronquiectasia basilar **(C)**.

Clínica

Los posibles efectos clínicos de la esclerodermia son el fenómeno de Raynaud, entumecimiento de la piel de la cara, de las extremidades superiores y del tórax, disfagia, dolor y debilidad musculares, tos y disnea.

Piel. Los pacientes tienen la sensación de tener la piel «tirante»; a veces aparecen depósitos calcificados y dolorosos sobre las articulaciones y en la zona distal de las extremidades. Los dedos se hinchan y en las yemas suelen aparecer necrosis y calcinosis dolorosas. En la cara aparecen pliegues radiales y microstomía, lo cual da una imagen de «boca en bolsa de tabaco»; la amimia y el brillo atrófico de la piel generan la «cara en máscara» **(E)**.

Esófago. El esófago es el órgano más frecuentemente afectado de todas las vísceras. La esclerosis esofágica se manifiesta por motilidad patológica y retención de secreciones, que provoca esofagitis y regurgitaciones frecuentes. Independientemente de la afección pulmonar primaria, en los pacientes afectados de esclerodermia con esofagitis es frecuente que aparezca, como complicación pulmonar, una neumonía por aspiración.

Pulmones. Los pacientes se quejan de insuficiencia respiratoria, especialmente durante el esfuerzo, y de una tos seca sin expectoración. Puede aparecer cianosis, aunque no hay dedos «en palillo de tambor», probablemente porque casi siempre están afectadas las últimas falanges. Hay respiración superficial con aumento de la frecuencia respiratoria. En casos poco frecuentes también se producen roturas de quistes con neumotórax. El tejido subcutáneo esclerótico del tórax tiende a calcificarse.

Diagnóstico pulmonar

Auscultación. Según la localización principal de las bronquiectasias, se pueden oír estertores, sobre todo en la base, aunque también pueden aparecer en todos los demás lóbulos.

Radiografía. Hasta el 25 % de los pacientes presentan una radiografía con un infiltrado reticular en la base y un diseño nodular o lineal sobre amplias zonas de ambos pulmones, que va siendo progresivamente más marcado. Si bien en la mayoría de las afecciones pulmonares fibrosas y granulomatosas aparecen sombras de distinto tamaño distribuidas por las áreas fibrosas, en la esclerodermia progresiva se encuentran pequeñas manchas con un diámetro de 0,5-1,0 cm, principalmente en los campos pulmonares inferiores **(B)**.

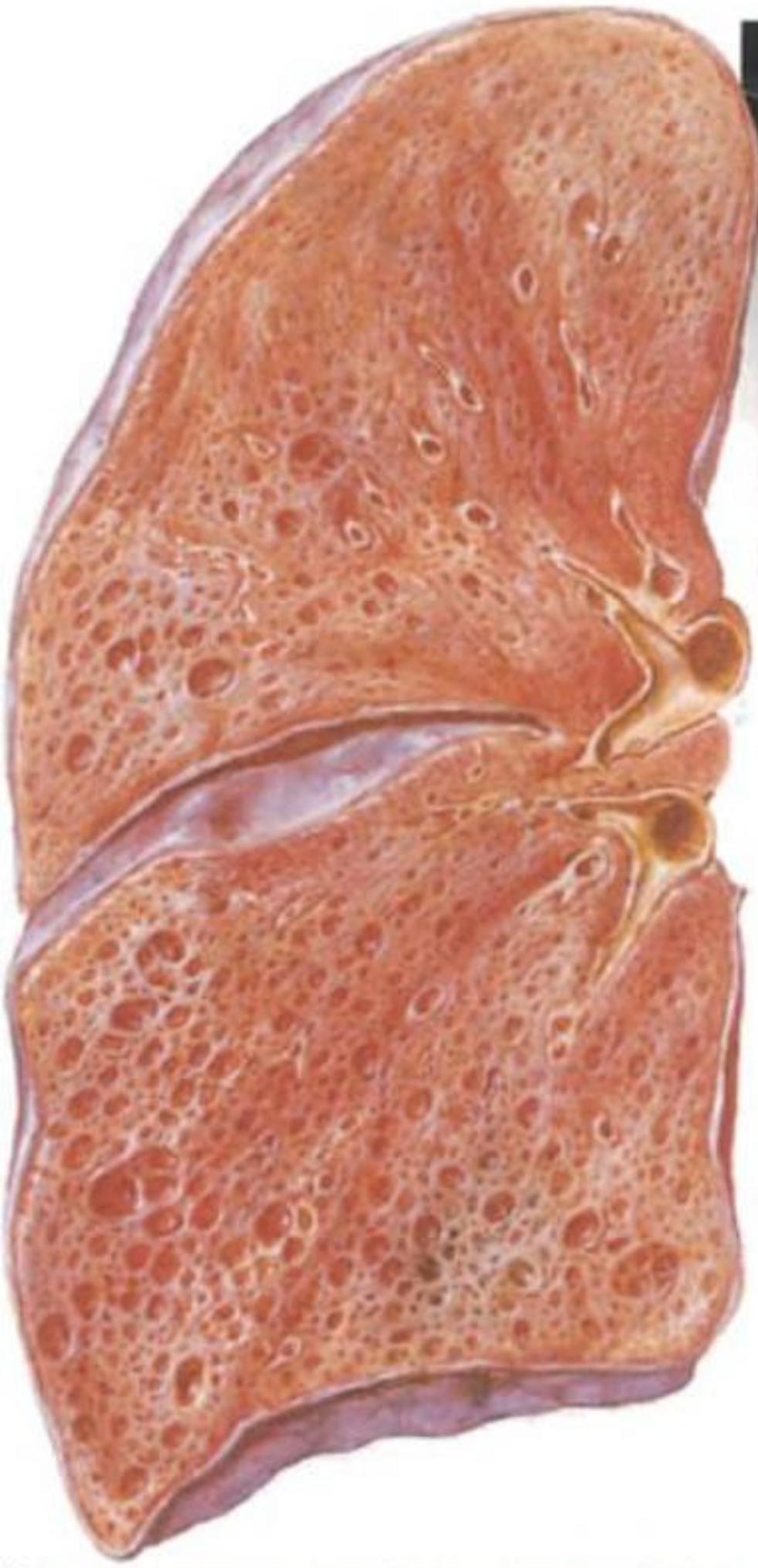
Función pulmonar. En cerca del 90 % de los casos se encuentra una alteración de la función pulmonar, que se manifiesta esencialmente en forma de restricción de la ventilación. Los volúmenes pulmonares son cada vez menores, aunque la velocidad del flujo respiratorio no varía, y la compliancia está reducida.

Gasometría. En el análisis de gases de sangre arterial destaca sobre todo la hipoxemia de esfuerzo, provocada esencialmente por la reducción de la capacidad de difusión.

Terapia

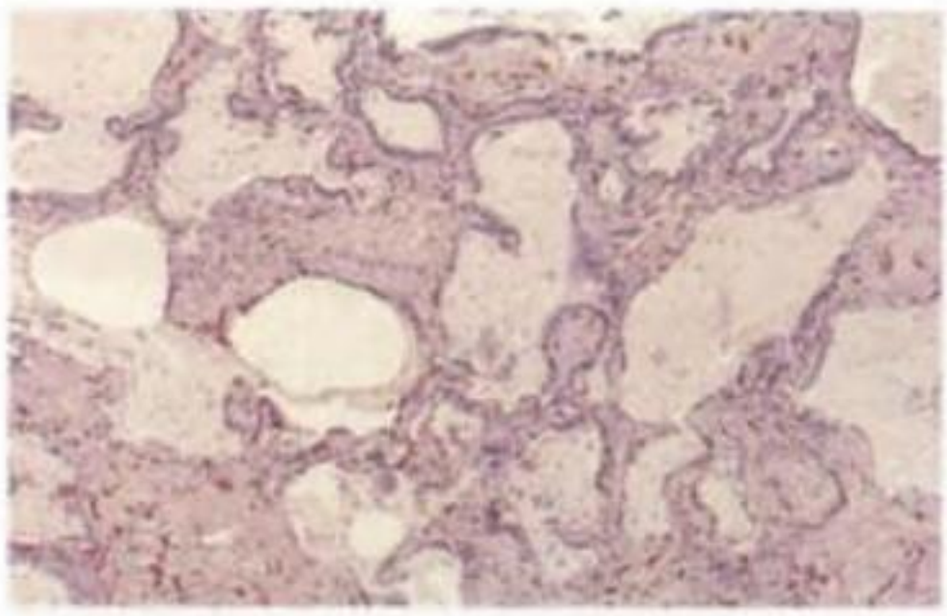
No existe tratamiento eficaz. La mayoría de los pacientes acaban por recibir en algún momento un tratamiento de glucocorticoides o inmunosupresores. La causa de muerte más importante de la esclerosis sistémica progresiva es el fallo renal con insuficiencia cardíaca respiratoria.

Material protegido por derechos de autor



A. Imagen pulmonar macroscópica: en la superficie de corte, fibrosis muy marcada y abundantes quistes pequeños. Pleura visceral engrosada pero no adherida a la pared pulmonar

B. Sombreado reticular en ambos pulmones salpicado de pequeñas zonas más claras



C. Imagen pulmonar microscópica: fibrosis con microquistes que, en su mayor parte, corresponden a bronquiolos dilatados

D. También pueden estar afectados el esófago, riñones, corazón, piel y otros órganos y articulaciones

E. Expresión facial rígida, dolorida, con esclerodactilia

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria que afecta sobre todo a las mujeres en edad fértil; la prevalencia total es del orden de 50/100.000. La enfermedad acostumbra a seguir un curso en brotes que se pueden agravar por efecto de la radiación solar, medicamentos, infecciones y desequilibrios psíquicos.

Anatomía patológica

Resulta característica la necrosis fibrinoide en los vasos sanguíneos, tejido conjuntivo y láminas serosas, que afectan sobre todo al bazo, donde provocan lesiones en forma de capas de cebolla, y al aparato glomerular de los riñones, donde provocan una degeneración en forma de asa de alambre.

Al examinar la sangre al microscopio, pueden verse células LE, que aparecen por efecto de los anticuerpos antinucleares. Para el diagnóstico se ha comprobado que son inespecíficas y poco sensibles.

Clínica

Además de los síntomas generales, como fiebre y cansancio, aparece un «variado cuadro» de afección orgánica:

- Riñones: se ven afectados con gran frecuencia; la insuficiencia renal que acostumbra a aparecer acaba por provocar un edema pulmonar.
- Piel: exantema en forma de alas de mariposa en la cara, atrofia e hiperqueratosis en las áreas expuestas a la luz.
- Serosas: endocarditis y pericarditis con riesgo de cardiomegalia y estasis pulmonar.
- Articulaciones: arteritis, sinovitis.
- SNC: convulsiones, cefaleas y depresiones.
- Corazón: raramente endocarditis (Libman-Sacks).
- Pleura: pleuritis dolorosa con o sin derrame pleural.
- Pulmones: es frecuente que haya neumonías y, por el contrario, es rara la neumonía intersticial difusa crónica (a menudo subclínica).

Los síntomas principales de una afección de pleura y pulmón son dolor pleural, disnea y fiebre. En caso de neumonía o de inflamación intersticial y fibrosis, se observa una cianosis que es la expresión de una hipoxemia; por el contrario, no se observan dedos «en palillo de tambor».

Diagnóstico

Examen médico. Es típico el exantema facial en forma de alas de mariposa, la hepatoesplenomegalia y la artritis. Además, en caso de neumonía se auscultan estertores.

Radiografía. Aunque con frecuencia están afectados los pulmones y la pleura, la radiografía acostumbra a ser irrelevante. En algo más de la mitad de los pacientes con afección pleural, hay derrames pleurales y, con frecuencia, se observa un engrosamiento pleural seco y bilateral. La presencia de signos típicos de edema pulmonar suele ser consecuencia de una insuficiencia renal o cardíaca.

Laboratorio. El aumento de la VSG, la leucopenia y la trombopenia hacen sospechar una afección del sistema inmunológico. La aparición de anticuerpos antinucleares y anti-ADN puede confirmar el diagnóstico de sospecha, junto con el cuadro clínico y una biopsia de piel o de riñón.

Diagnóstico diferencial

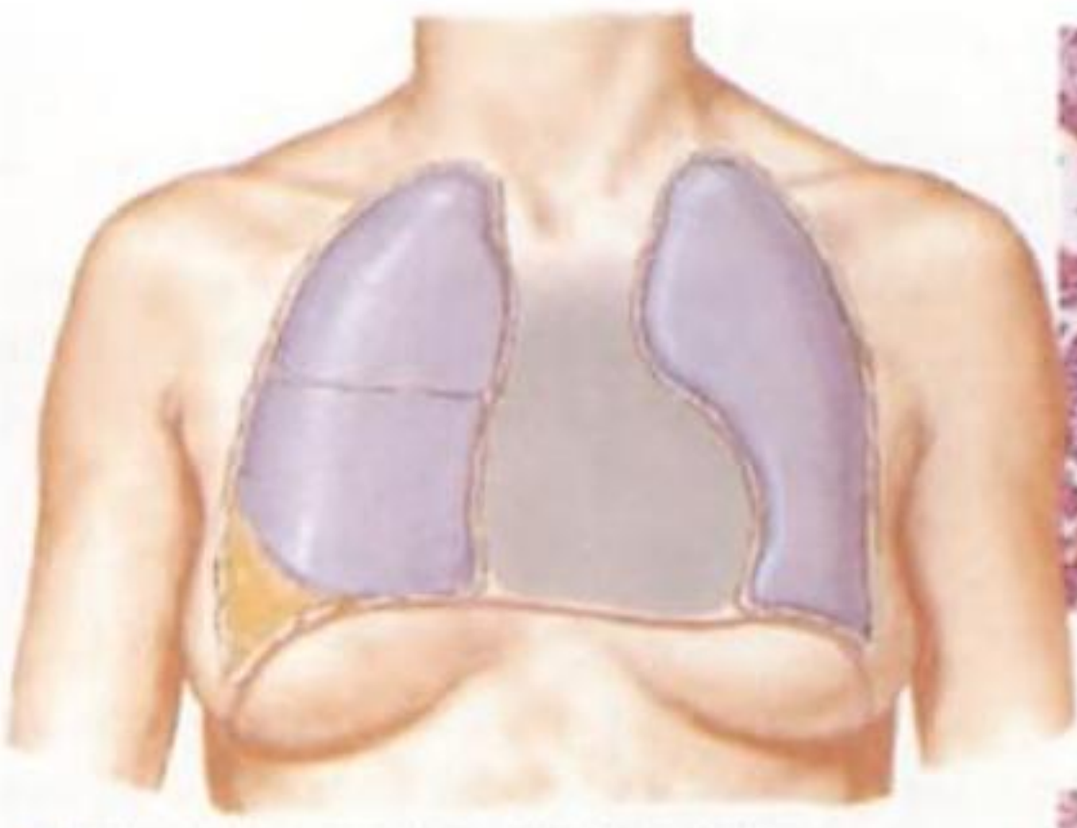
La fiebre, los dolores pleurales y una imagen radiológica con afección pleural se pueden confundir fácilmente con una pleuritis idiopática o vírica, con una embolia pulmonar recidivante o con la metástasis de un carcinoma.

Son especialmente frecuentes la artritis y la afección de la pleura en el caso del LES de origen medicamentoso, que aparece sobre todo tras un tratamiento con procainamida e isoniacida. El exudado pleural es rico en proteínas y contiene abundantes células polimorfonucleares, así como ocasionalmente células LE.

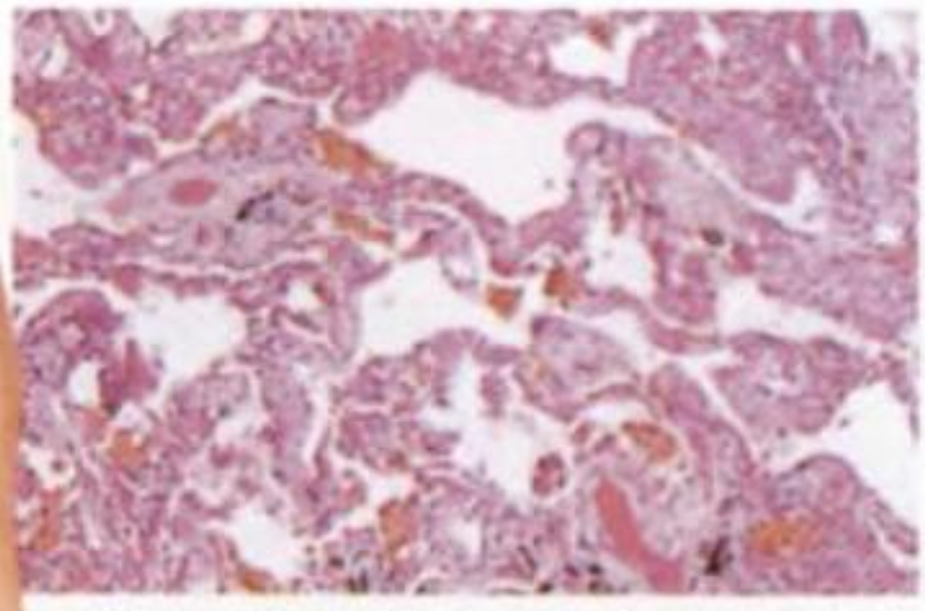
Terapia

En caso de afectación de órganos, están indicados los glucocorticoides y los inmunosupresores (ciclofosfamida y azatioprina). Cuando se interrumpe el tratamiento o se reduce la dosis, pueden aparecer recidivas.

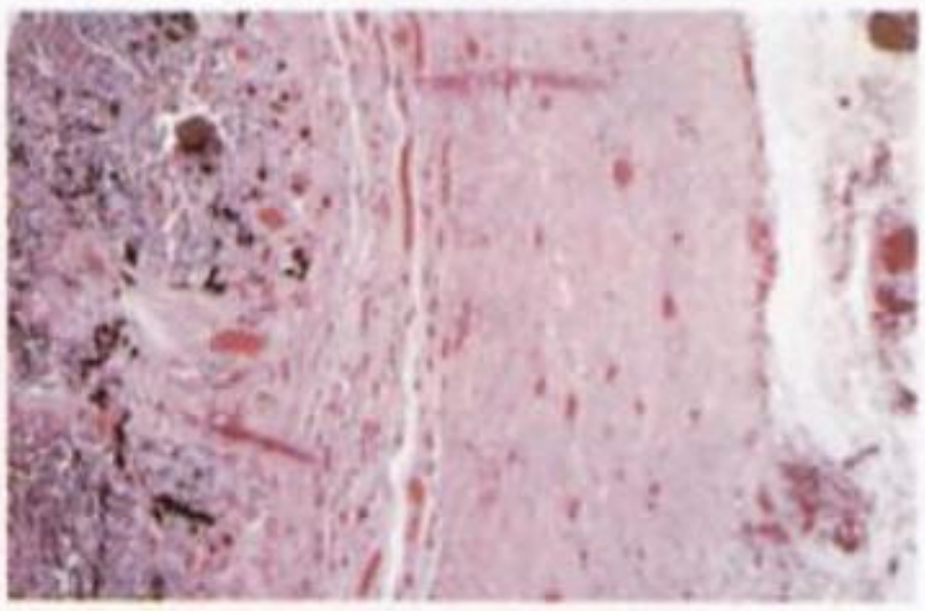
Material protegido por derechos de autor



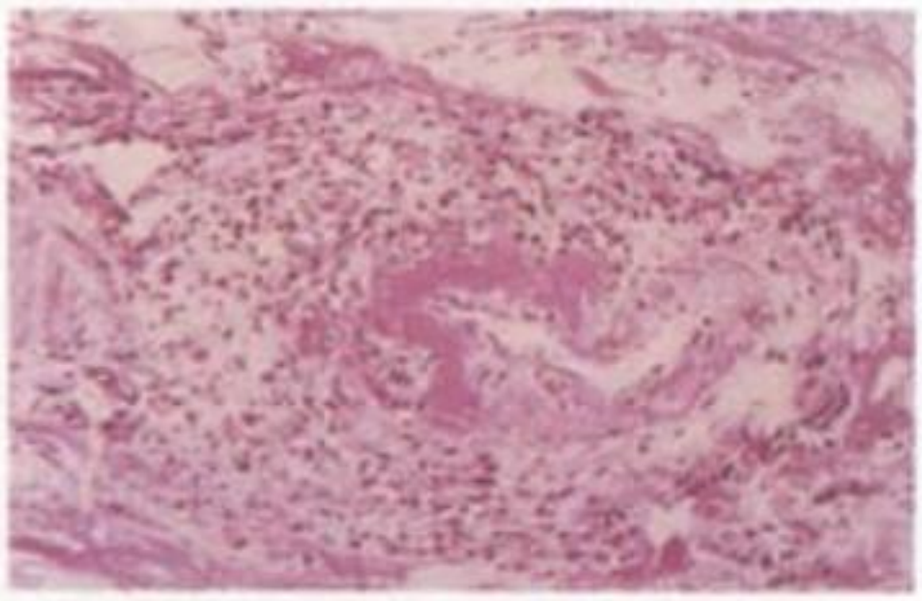
▲ Engrosamiento pleural bilateral con un derrame a la derecha. Sombra pulmonar esférica que indica afección del pericardio o del corazón



▲ Fibrosis reticular de los septos alveolares en el LES. También se observan depósitos antracósicos y de hierro, irregularmente distribuidos



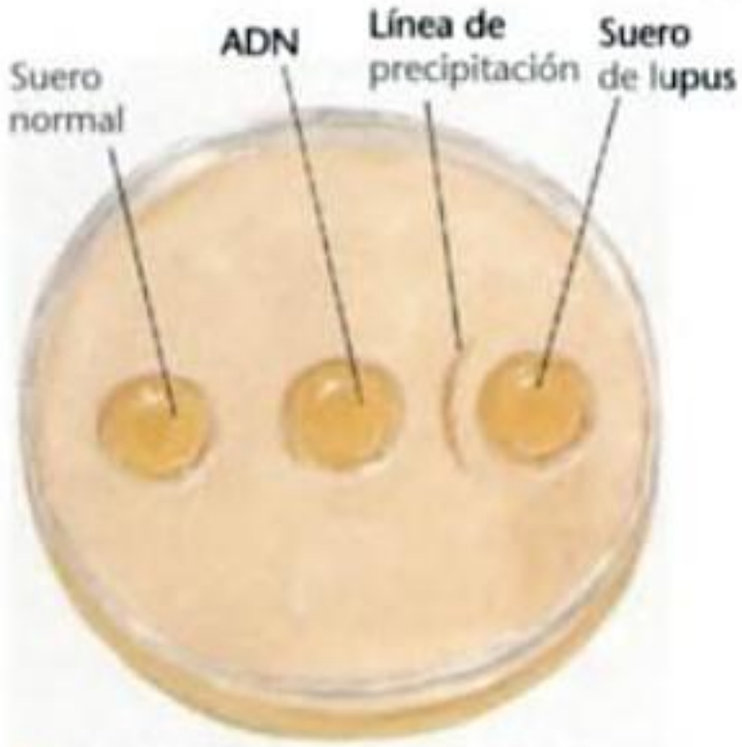
▲ Marcado engrosamiento pleural y fibrosis de la porción pulmonar de debajo



▲ Arteritis de una arteriola: necrosis fibrinoide en disposición segmentada con zonas de inflamación dispuestas en capas concéntricas

Formación de células LE y rosetas

▲ Detección de los anticuerpos antinucleares en el microscopio de fluorescencia



▲ Identificación de un anticuerpo activo contra el ADN en la prueba de precipitación en placa de agar

▲ Hemaglutinación con suero LES de eritrocitos recubiertos con una capa de gammaglobulina (pocillos vistos desde abajo)

Material protegido por derechos de autor

Granulomatosis de Wegener

Etiología. Las alteraciones patológicas se deben a una vasculitis de causa desconocida.

Anatomía patológica. La clásica tríada de la granulomatosis de Wegener consiste en afección rinolaríngea, pulmonar y renal con formación de granulomas; cuando aparece en forma «limitada», no sobrepasa los límites de los pulmones.

Clínica. La enfermedad empieza, p. ej., con sinusitis, hemorragia nasal, otitis y bronquitis, y después puede transmitirse a todos los demás órganos, aunque lo más frecuente es que afecte a pulmones y riñones. En los riñones se produce una glomerulitis necrotizante focal, que con frecuencia acaba en una insuficiencia renal. Las manifestaciones pulmonares son muy variables: se produce tos, hemoptisis, disnea, roncus y dolor pleural.

Diagnóstico. Con frecuencia el único indicio de enfermedad es una radiografía con una imagen patológica. Destacan especialmente nódulos parenquimatosos de un diámetro de 2-10 cm, que con frecuencia presentan cavernas irregulares. Casi siempre son múltiples y pueden confundirse fácilmente con un carcinoma primario o una metástasis tumoral. La destrucción de los grandes bronquios provoca atelectasias, por lo que aún es más difícil distinguirlo de un carcinoma. También puede haber derrames pleurales, sombras difusas lineales o nodulares, y áreas infartadas engrosadas. En la granulomatosis de Wegener, los *trastornos de la función pulmonar* son variables. Cuando existen sobre todo lesiones intersticiales difusas, se presenta un trastorno restrictivo de la ventilación; por el contrario, en caso de afectación endobronquial, se produce un trastorno obstructivo.

Granuloma eosinófilo

La enfermedad empieza siempre con asma bronquial y eosinofilia periférica muy marcada. Cuando el asma aparece en la edad adulta y no se puede controlar con los tratamientos habituales, hay que pensar inmediatamente en una angeítis. En la radiografía de tórax se observan las alteraciones más diversas, entre ellas sombras amorfas volátiles, zonas de engrosamiento e infiltrados reticulares y nodulares. En la radiografía casi nunca se detectan derrames pleurales ni pericárdicos. La insuficiencia renal aparece con mucha menor frecuencia que en la granulomatosis de Wegener; sin embargo, la afección de los diversos órganos, típica de la panarteritis (v. más adelante) es también muy marcada. Igual que en todas las formas de panarteritis, en el 50 % de los casos las biopsias de piel y músculo permitirán confirmar el diagnóstico.

Panarteritis nudosa

Se caracteriza por una inflamación necrotizante de las arterias de tamaño medio o pequeño. Su causa no está clara, y afecta casi siempre a hombres de mediana edad. Las lesiones patológicas se distribuyen por diversos sistemas orgánicos:

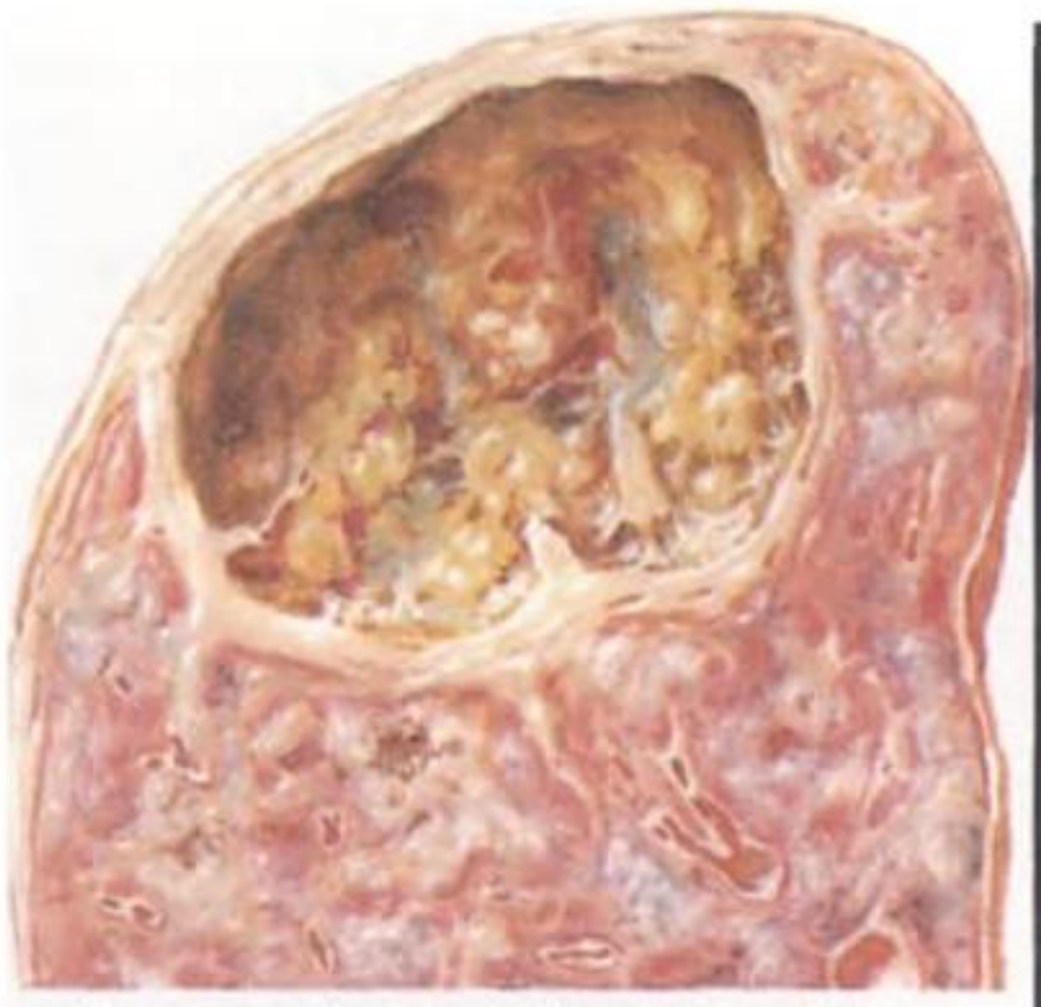
- Riñones (aprox. 60 %): afecta a las arterias pequeñas y siempre se observa glomerulonefritis; en caso de afectar a arterias de tamaño medio se producen infartos renales.
- Tracto gastrointestinal (aprox. 50 %): los síntomas suelen ser poco característicos, aunque es posible que se produzcan cólicos e inflamaciones del ciego y de la vesícula biliar.
- Musculatura (aprox. 60 %): son especialmente frecuentes las artritis y miositis.
- Sistema nervioso (aprox. 50 %): debilidad y parálisis, polineuritis o mononeuritis.

En los casos más bien raros en que están afectados los pulmones, el cuadro clínico variará desde infiltrados pulmonares volátiles y cambiantes, pasando por infiltraciones reticulares y nodulares intersticiales difusas, hasta opacidades extensas y marcadas que posiblemente corresponden a un infarto local.

Terapia y pronóstico

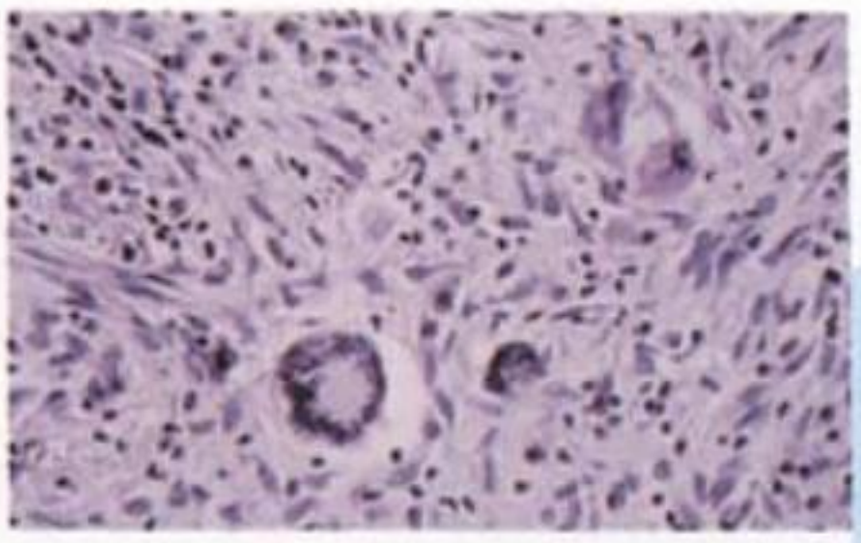
A pesar de que se conocen casos de remisión espontánea, en general las panarteritis tienen un pronóstico desfavorable. A veces un tratamiento con glucocorticoides (sobre todo en el granuloma eosinofílico y la panarteritis nudosa) o inmunosupresores (ciclofosfamida en la granulomatosis de Wegener) aportará alguna mejora.

Material protegido por derechos de autor

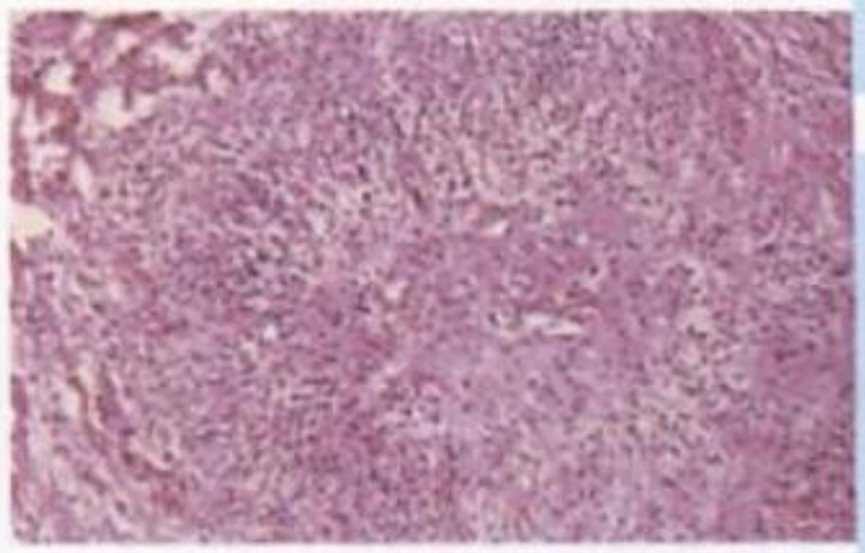


▲ Caverna revestida con material necrótico en el lóbulo sup. der. de una granulomatosis de Wegener

▲ **Granulomatosis de Wegener con formación** de cavernas en los pulmones



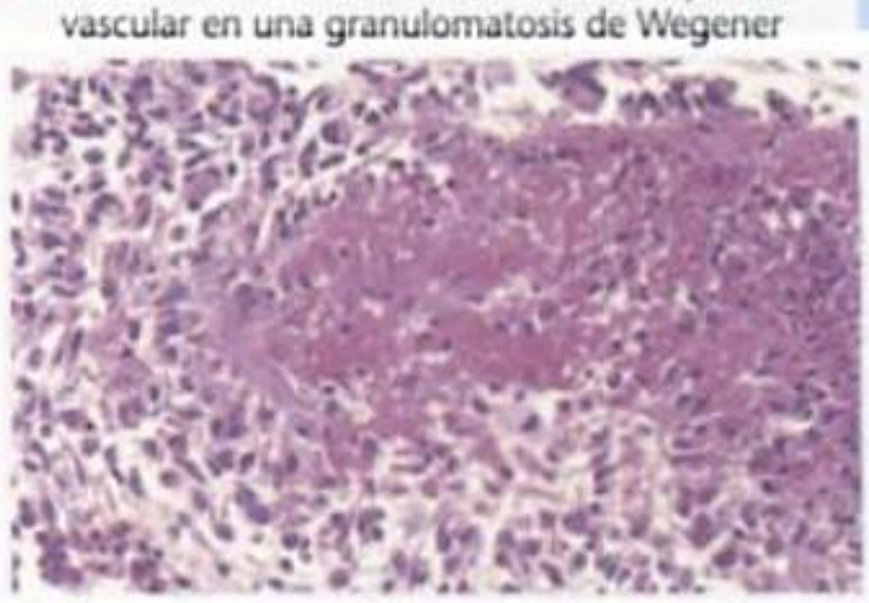
▲ Granuloma de Wegener con células gigantes



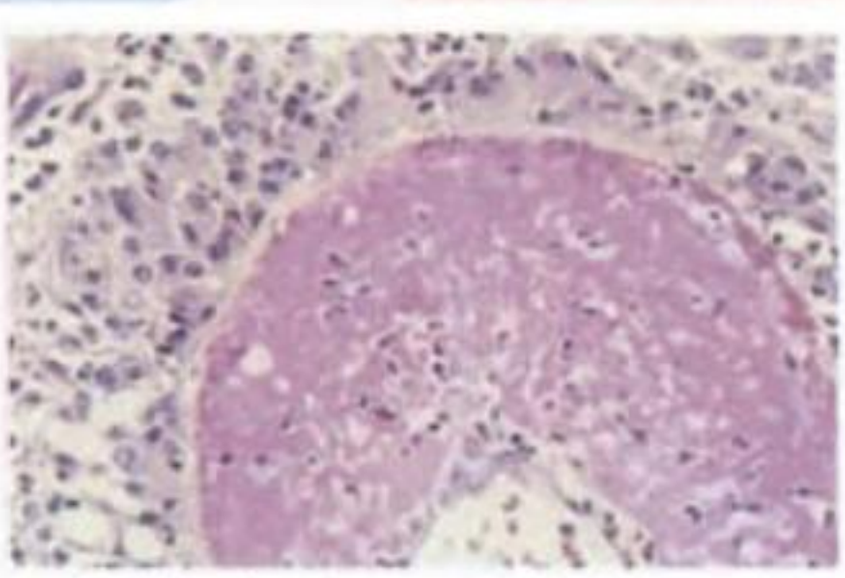
▲ Arteritis intensa con destrucción de la pared vascular en una granulomatosis de Wegener

Vías respiratorias superiores
Ulceración de fosas nasales, senos paranasales, boca y faringe

Vías respiratorias inferiores
Zonas de necrosis con caseificación en pulmones.
Tos, disnea, hemoptisis y dolor torácico



▲ Granuloma eosinofílico: necrosis eosinofílica central con células epitelioides dispuestas en empalizada



▲ Angeítis eosinofílica: necrosis fibrinoide de la pared arterial con reacción de células epitelioides

Material protegido por derechos de autor

Se trata de tumores malignos que, por lo general, se originan a partir de la mucosa bronquial, y sólo raramente del epitelio alveolar.

Epidemiología y etiología

El carcinoma bronquial es el tumor que provoca más muertes a nivel mundial. Aunque todavía afecta con mayor frecuencia a los hombres que a las mujeres, la proporción está variando y se aproxima al equilibrio, pues las cifras de hombres afectados hace unos años están estancadas, mientras que las de las mujeres siguen creciendo.

Factores de riesgo. El principal factor de riesgo de aparición de un carcinoma bronquial es el *hábito tabáquico:* la inhalación de humo de tabaco es responsable de cerca del 85 % de estos carcinomas. El riesgo individual dependerá del comportamiento del fumador:

- Consumo de tabaco (intensidad).
- Tiempo («paquetes-año»).

Cuanto más se fume y durante más tiempo, mayor es el riesgo de padecer un carcinoma bronquial. Los fumadores pasivos también corren un riesgo elevado.

Cerca del 5 % de los carcinomas se pueden atribuir a la *contaminación del aire* de las zonas industriales y/o grandes ciudades. En ella pueden encontrarse los mismos carcinógenos por inhalación que aparecen en el humo del tabaco.

Aprox. el 8 % de las afecciones se deben a *causas profesionales.*

- Entre los productos que con toda seguridad son cancerígenos se cuentan el asbesto, arsénico, hidratos de carbono aromáticos y policíclicos, compuestos de cromo y de níquel, uranio, nitrosamina, éter de clorometilo y gas mostaza (cáncer pulmonar de Lost).
- Entre los que se sospecha que son cancerígenos se citan p. ej., compuestos de cadmio, plomo, talco, los compuestos acrílicos, los nitritos y la fibra de vidrio.

Otros factores de riesgo pueden ser las cicatrices pulmonares, la predisposición genética y determinados factores alimentarios (p. ej., la carencia de vitamina A).

Distribución por edades. Los carcinomas bronquiales son tumores propios de la edad avanzada. La edad de máxima aparición es entre los 60 y 70 años.

Patogenia. Las noxas del aire inspirado provocan una lesión genética que hace que una célula normal se transforme en una célula cancerígena. Este período de latencia puede durar hasta 40 años.

Clasificación. Dependiendo del tipo histológico, los carcinomas bronquiales se clasifican en:

- Carcinomas bronquiales no células pequeñas (de epitelio plano, adenocarcinoma y carcinoma indiferenciado de células grandes).
- Carcinoma bronquial de células pequeñas.

Sin embargo, en más del 50 % de los casos aparecen formas histológicas mixtas.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa en el siguiente principio: tanto como sea necesario para planificar una terapia idónea, pero tan poco como sea posible.

- Anamnesis, exploración médica, ECG y «estudio básico» de laboratorio (marcadores tumorales).
- Radiografía de tórax en dos proyecciones.
- Diagnóstico citológico de esputo y secreciones.
- Pruebas funcionales respiratorias.
- Broncoscopia con toma de muestras de tejido y secreciones.
- Ecografía de tórax y abdomen (en caso necesario incluso transesofágica y transbronquial).
- Gammagrafía ósea.

Según los datos que se quieran buscar y en función de una posible intervención quirúrgica, se pueden realizar exploraciones especiales como TC y/o RM (p. ej., en busca de metástasis), angiografía, mediastinoscopia, toracoscopia, etc.

Carcinoma de epitelio plano

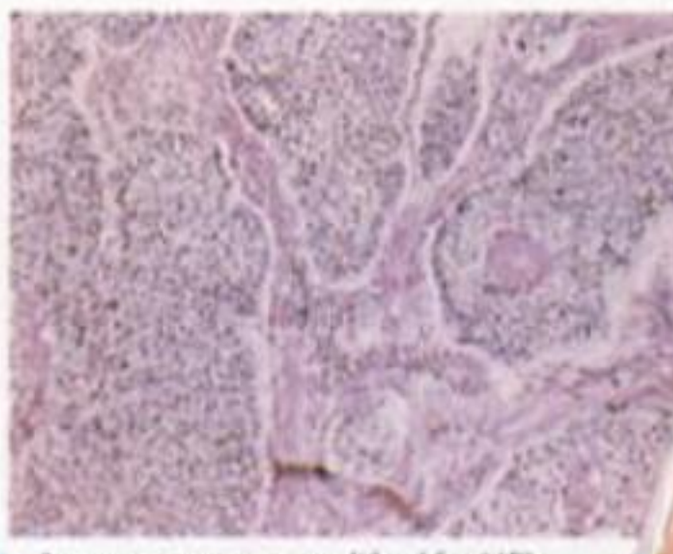
Epidemiología. El carcinoma de epitelio plano es el carcinoma bronquial más frecuente (40-50 % del total) y aparece con más frecuencia en las mujeres que en los hombres. El grado de diferenciación varía mucho.

Patología. Es de localización central. Puede crecer más allá del cartílago y obstruir la luz bronquial.

Clínica. El carcinoma de epitelio plano no provoca ningún trastorno específico. Los primeros síntomas pueden ser tos y expectoración. Después aparecen hemoptisis, dolores torácicos, neumonía y disnea. Como en el caso de los fumadores, la tos no es inusual, pero muchas veces no se le hace caso, de manera que el inicio de la enfermedad puede ser muy anterior a su diagnóstico. Puesto que la mayoría de los carcinomas tienen un crecimiento central, con frecuencia aparecen síntomas de obstrucción.

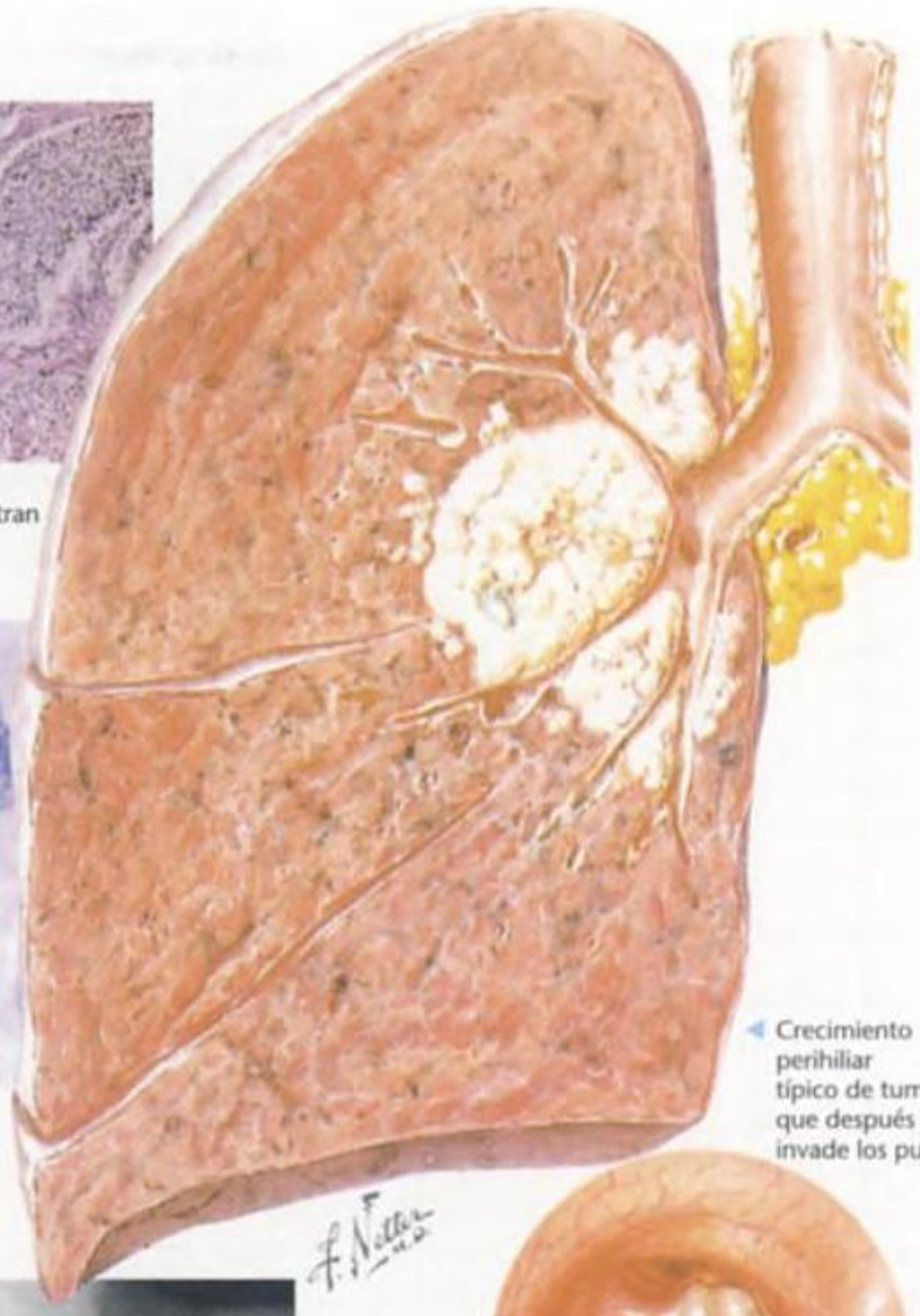
Material protegido por derechos de autor

Carcinoma de epitelio plano



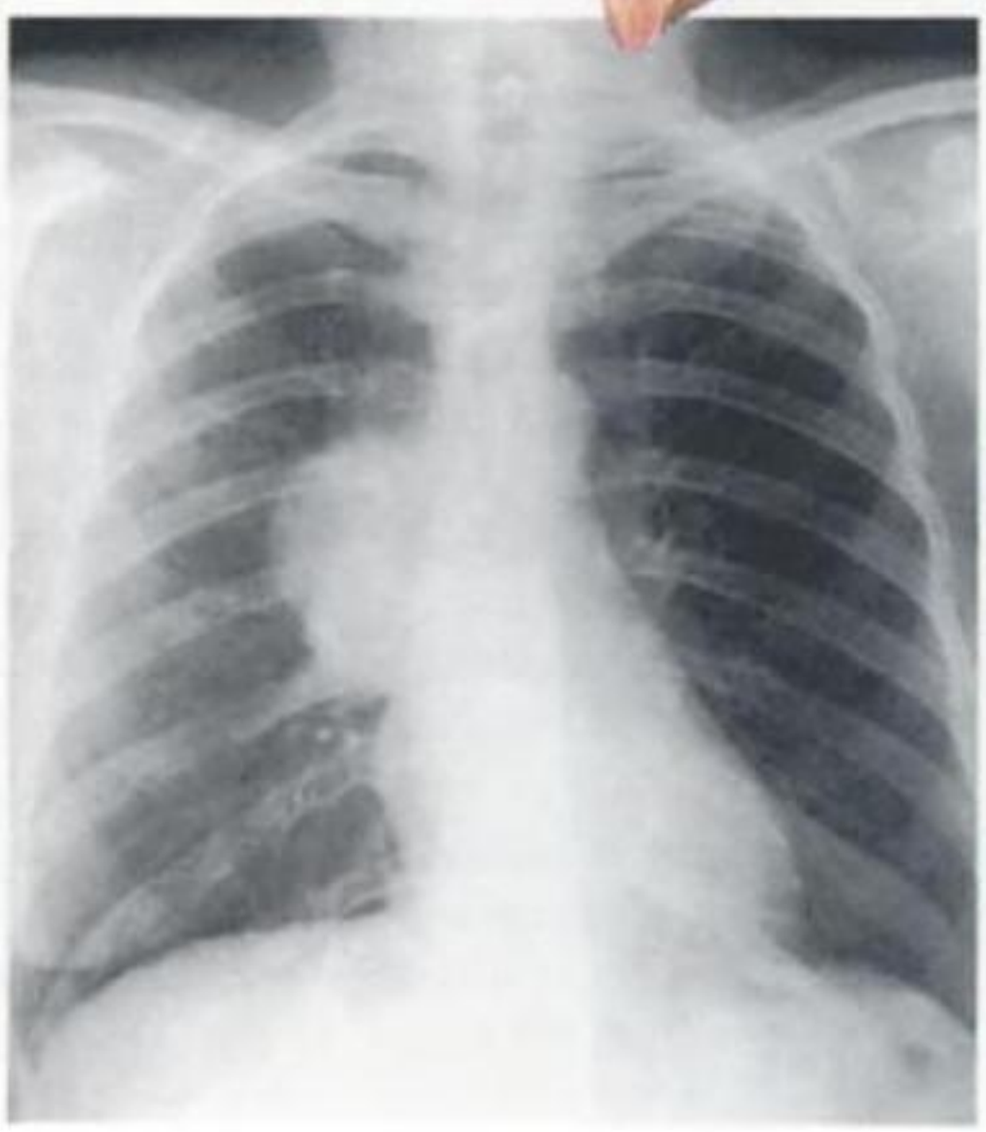
▲ A pocos aumentos (tinción HE): entre haces de fibras se encuentran restos del tumor. También se observan perlas de queratina (cornificadas)

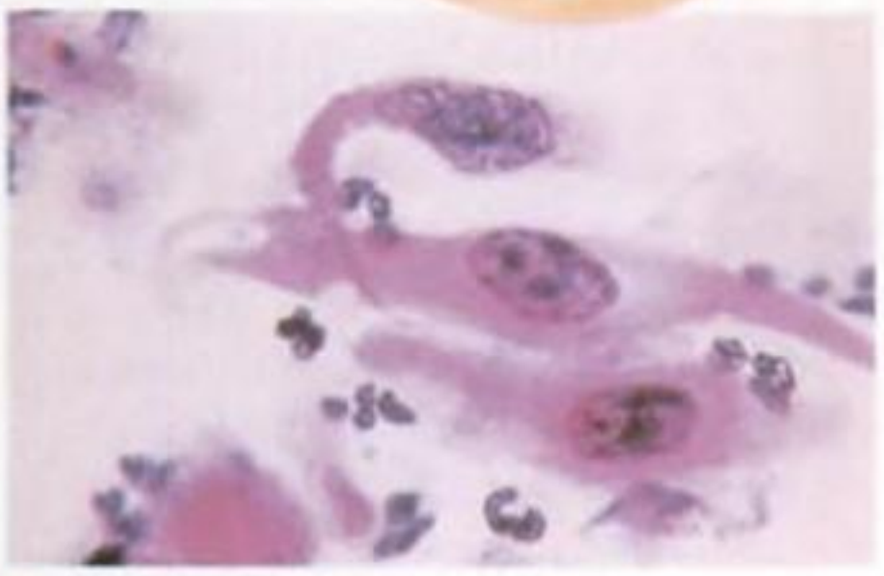
▲ A grandes aumentos: núcleos pleomórficos y algunas células calcificadas (rojo claro)



◀ Crecimiento perihiliar típico de tumor que después invade los pulmones

▶ Imagen broncoscópica





▲ Frotis citológico de esputo o raspado obtenido por broncoscopia: a consecuencia del depósito de queratina, los núcleos de las células se tiñen **de oscuro y el citoplasma de color rojo intenso**

Material protegido por derechos de autor

Carcinoma de epitelio plano *(Continuación)*

Diagnóstico. Frecuentemente la imagen radiológica está constituida por un foco perihiliar o una neumonía atelectásica con una sombra central. A veces en la radiografía de tórax se observan cavernas. Son el fruto de la necrosis tumoral o aparecen secundariamente tras una obstrucción bronquial, con formación de abscesos. Aprox. en una cuarta parte de los carcinomas de epitelio plano, el único hallazgo radiológico son los focos periféricos. El diagnóstico del carcinoma de epitelio plano se basa en el análisis histológico de muestras de biopsia o en una citología del esputo. Debido a un crecimiento tumoral esencialmente central, el diagnóstico puede confirmarse por broncoscopia en cerca del 65 % de los casos.

Terapia y pronóstico. Dependiendo del estadio en que se encuentre, de las posibilidades quirúrgicas y de la histología, se procede a cirugía o no (con resección de ganglios linfáticos). A partir del estadio II hay que aplicar radioterapia tras la intervención.

Carcinoma indiferenciado de células grandes

Este tipo de carcinoma representa aprox. el 10 a 20 % de todos los carcinomas bronquiales.

Etiología y patología. Como su nombre indica, en este tipo de carcinoma bronquial se ha perdido todo rastro de diferenciación celular. Su clasificación se basa en la exclusión de cualquier otro carcinoma: si no hay hallazgos histológicos característicos del carcinoma de epitelio plano ni de un adenocarcinoma, se trata de un carcinoma anaplásico. Las células tumorales ofrecen una imagen pleomórfica y contienen núcleos grandes, que se tiñen de oscuro, con nucléolos destacados. Se observan mitosis frecuentes. Tanto el tamaño como la forma de las células es sumamente variable y se observan formas poligonales, ovales e incluso en forma de huso. También se han descrito formas especiales como el carcinoma de células gigantes y el carcinoma de células claras.

Clínica. El tumor no se distingue de otros tumores pulmonares malignos ni por su cuadro clínico ni por su imagen radiológica. La primera característica radiológica que destaca consiste en un foco periférico grande. En el caso del carcinoma anaplásico suele ser mayor que en el adenocarcinoma periférico (v. página 306), cuyo foco suele tener un diámetro inferior a 4 cm. El borde del tumor presenta límites difusos. Hasta el 40 % de los tumores anaplásicos de células grandes crecen en forma de carcinoma bronquial central.

Igual que en los otros carcinomas pulmonares, el cuadro clínico dependerá en gran medida del lugar de localización del tumor primario. Los carcinomas periféricos tardan más tiempo en provocar sintomatología clínica que los de localización central, incluso aunque ocasionalmente invadan la pared torácica y provoquen dolor y derrames pleurales. Por regla general, los carcinomas anaplásicos de células grandes provocan tos con expectoración, hemoptisis y, en caso de afectar a un bronquio grande, también pueden provocar neumonía de retención.

Diagnóstico. Los métodos diagnósticos razonables son la citología de esputo, la broncoscopia y la toma de muestras de tejidos. Por regla general, en el preparado citológico no puede identificarse ninguna forma celular específica; sin embargo, prácticamente en el 80 % de las muestras de esputo se identifican células malignas. En los carcinomas de crecimiento central, la broncoscopia es casi siempre decisiva.

Terapia y pronóstico. El carcinoma anaplásico de células grandes es especialmente maligno, tanto desde el punto de vista histológico como por la experiencia clínica. En una fase bastante precoz se infiltran los vasos sanguíneos y vías linfáticas, de manera que se extiende rápidamente por vía hematógena y linfógena. En este caso (como en el caso del carcinoma de epitelio plano y en todos los carcinomas bronquiales que no sean de células pequeñas), la terapia de elección en la fase inicial consiste en una operación radical con disección de los ganglios linfáticos. Si se detecta que los ganglios linfáticos ipsolaterales están afectados, o a pesar de una intervención radical quedan restos de tumor, después habrá que aplicar radioterapia.

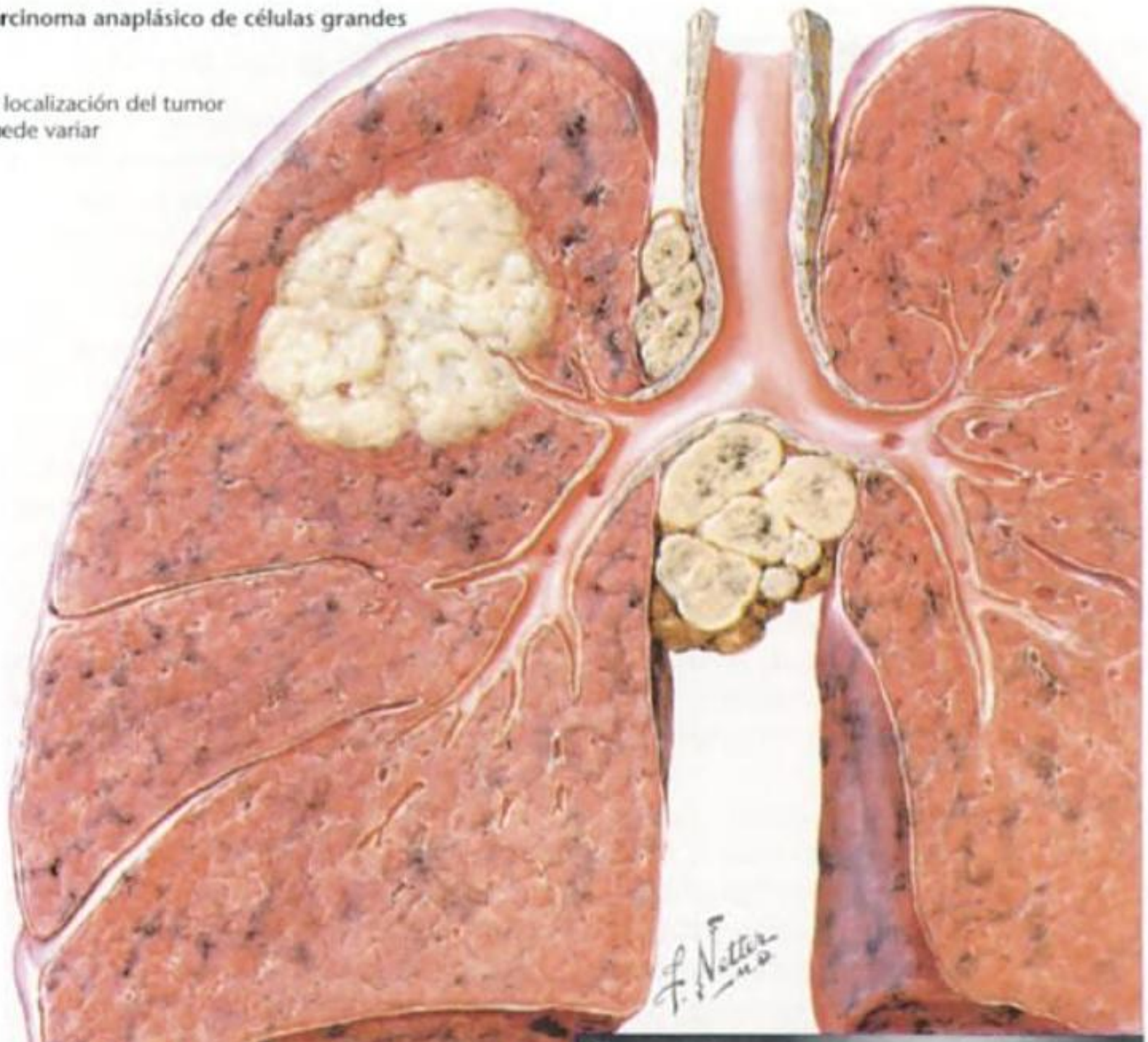
Si ya se han producido metástasis, habitualmente no se recomiendan medidas curativas, sino sólo paliativas:

- Radioterapia o quimioterapia.
- En caso de hemorragia tumoral, intervención quirúrgica para eliminar la neumonía de retención o como profilaxis ante nuevos derrames pleurales.

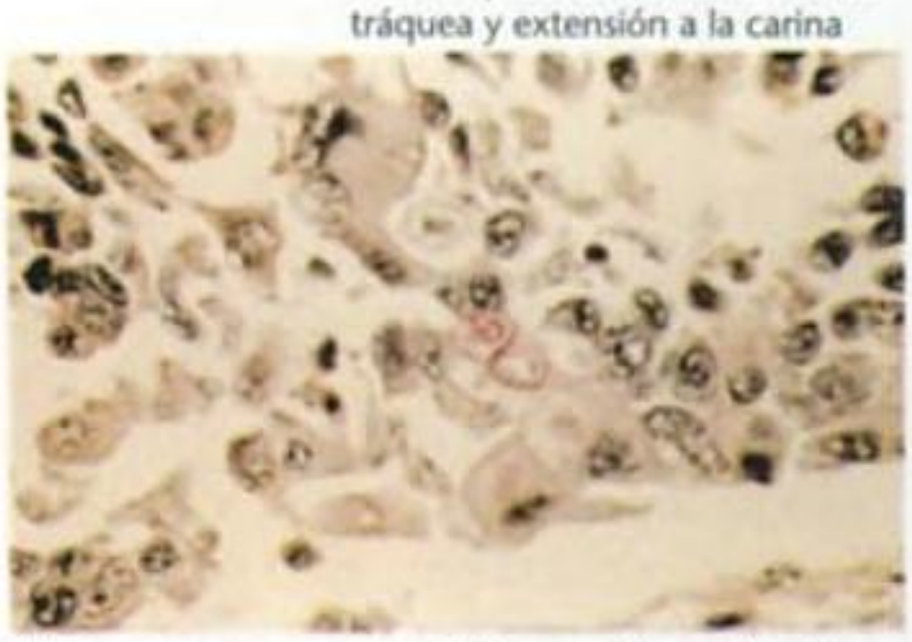
Material protegido por derechos de autor

Carcinoma anaplásico de células grandes

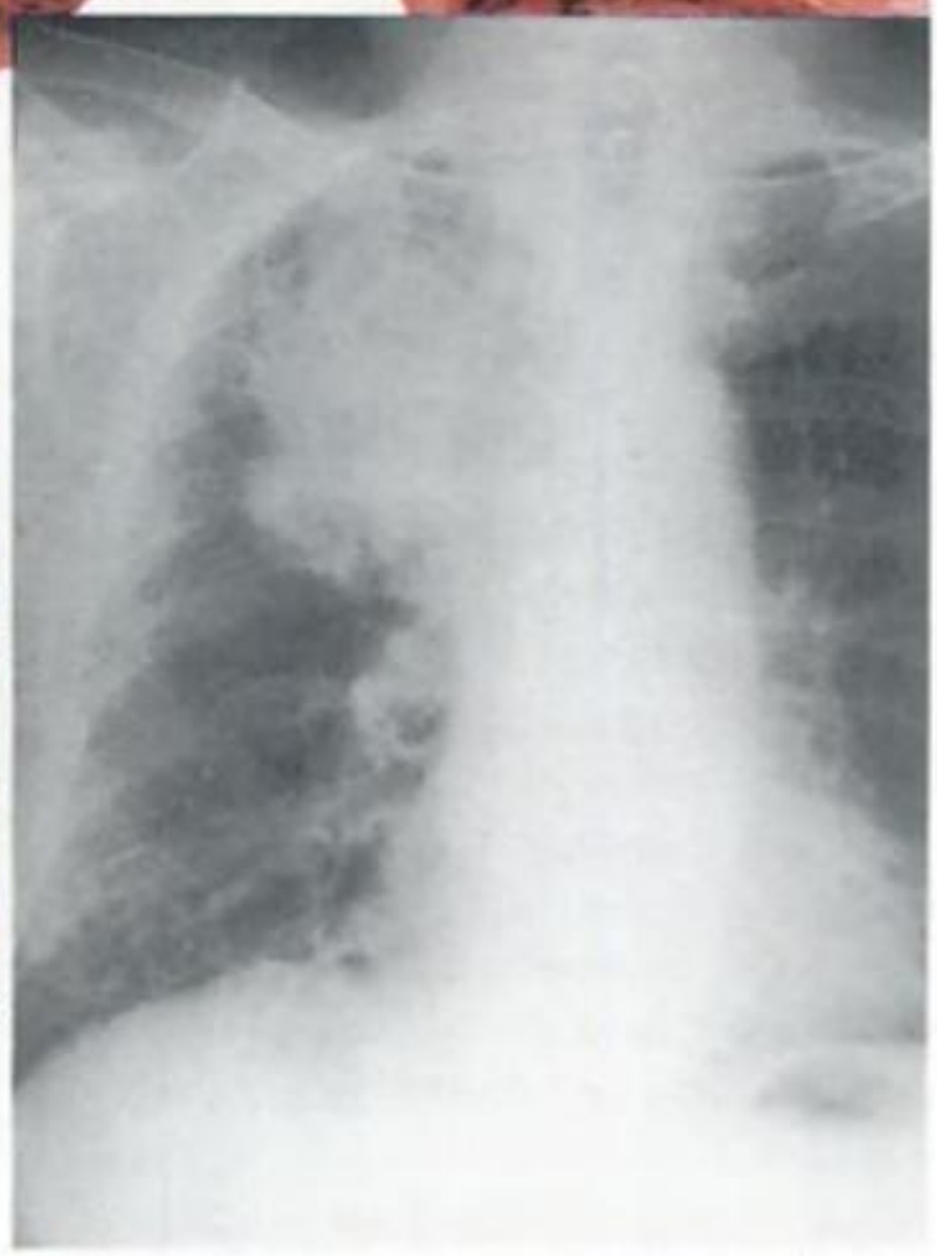
La localización del tumor **pue**de variar



▲ Carcinoma anaplásico de células grandes en el centro del lóbulo sup. der.; amplia afección de los ganglios linfáticos perihiliares y de la carina, con deformación de la tráquea y extensión a la carina



▲ El tumor se compone de células grandes multinucleares sin signos de diferenciación en tejido glandular o epitelio plano. Estas células producen mucina (color rojo). En algunos casos los tumores están formados por células grandes, claras, que contienen glucógeno



▲ **Atelectasia del lóbulo sup. der. superpuesta al carcinoma que ha obstruido el bronquio principal**

Material protegido por derechos de autor

Adenocarcinoma

Epidemiología y patología. Los adenocarcinomas representan aprox. el 30 % de los carcinomas bronquiales. En las mujeres es el cáncer pulmonar que aparece con mayor frecuencia. En cuanto a su distribución por edades, el adenocarcinoma básicamente sigue la misma distribución que los demás carcinomas bronquiales. En su aparición, las noxas inhalatorias con efecto cancerígeno sólo representan el 50 %. Se distingue de los otros tipos histológicos por su estructura glandular y su producción de mucina. En la imagen pueden destacar células tumorales sumamente diferenciadas, en anillo. El *carcinoma broncoalveolar* constituye una forma especial de adenocarcinoma. Se origina a partir del tejido respiratorio y crece en dirección intraalveolar e intersticial.

Clínica. El adenocarcinoma de pulmón aparece preferentemente en el parénquima pulmonar periférico, lo cual determina no solamente la sintomatología, sino el diagnóstico y la terapia. Puesto que el tumor primario, en la mayoría de los casos, no aparece en el entorno más próximo de un gran bronquio, raramente existe sintomatología obstructiva, y el tumor permanece silente durante mucho tiempo. Los adenocarcinomas se descubren con frecuencia por primera vez durante un chequeo radiológico rutinario. Cuando finalmente provocan algún trastorno, éste suele consistir en tos, hemoptisis, dolor torácico o pérdida de peso. Si hay afección de la pleura, suele existir derrame pleural y dolor desencadenado por la respiración; si hay infiltración de la pared torácica, el dolor es independiente de la respiración.

Diagnóstico y terapia. Con frecuencia en las radiografías se observa un foco redondo aislado, periférico y próximo a la pleura. Acostumbra a tener un diámetro inferior a 4 cm. En una tercera parte de los casos, el adenocarcinoma nace de un bronquio central y presenta una sintomatología similar a la de los demás carcinomas bronquiales. Independientemente de la localización primaria, en los adenocarcinomas siempre existe una estrecha relación con las cicatrices parenquimatosas. Por eso, siempre que en la radiografía se observe un incremento súbito del tamaño de una mancha que antes estaba estabilizada, hay que sospechar rápidamente un adenocarcinoma (carcinoma cicatricial).

Los procedimientos terapéuticos en los adenocarcinomas son los mismos que en los demás carcinomas no de células pequeñas. Si están infiltradas la pleura y/o la pared torácica, las posibilidades de realizar una intervención quirúrgica curativa se reducen notablemente.

Carcinoma de células pequeñas

Epidemiología y patogénesis. Aprox. del 20-30 % de los carcinomas bronquiales se incluyen en el grupo de los carcinomas de células pequeñas. Con frecuencia tienen un crecimiento central infiltrativo y rápidamente presentan metástasis por vía hematógena (cuando se llega al diagnóstico, con frecuencia ya hay metástasis). Entre los carcinomas bronquiales de células pequeñas, se incluyen:

- El tipo de «célula de avena» (carcinoma *oat-cell* o anaplásico de células pequeñas) con células parecidas a linfocitos.
- El tipo de células intermedias.

Los gránulos neurosecretores incluidos en las células «de avena» explican la frecuente aparición del síndrome paraneoplásico en este tipo de tumores (v. pág. 312).

Clínica. La sintomatología de los carcinomas de células pequeñas es similar a la del resto de carcinomas. El primer síntoma que se presenta con más frecuencia es la tos. Puesto que este tipo de tumores guarda una estrecha relación con la intensidad del hábito tabáquico, casi siempre la tos aparece años después de desarrollarse el carcinoma, y solamente se modifica en cuanto a su gravedad y producción de esputo. En muchos casos se observan dolor torácico, disnea, episodios de neumonía y hemoptisis, así como ruidos respiratorios (roncus) localizados.

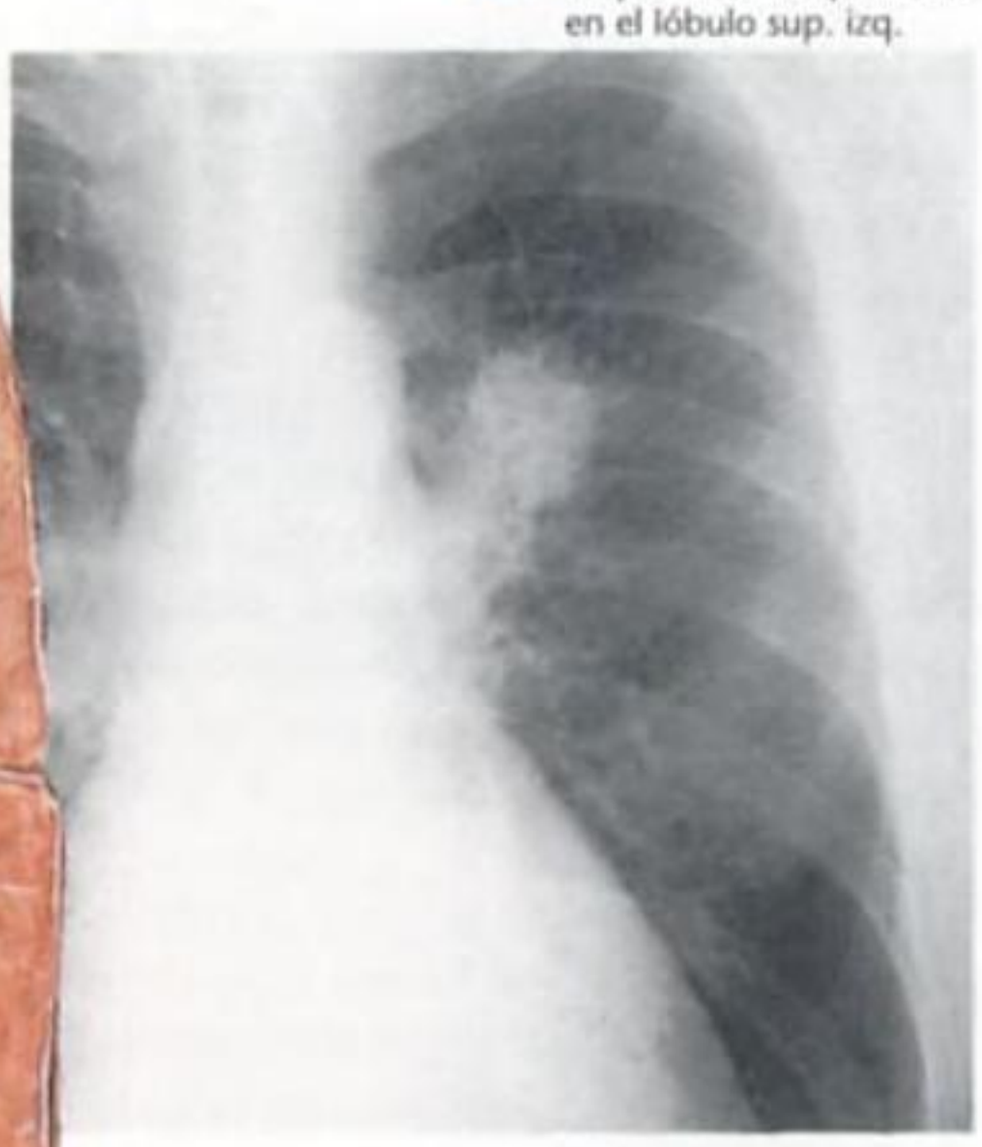
Diagnóstico. Puesto que la mayoría de los carcinomas anaplásicos de células pequeñas nacen de un bronquio grande, en la radiografía destacan los focos hiliares o perihiliares. Con frecuencia hay una neumonía de retención. El acceso precoz a las vías linfáticas facilitará su difusión al mediastino. El diagnóstico se confirma por histología/citología. Casi siempre se pueden obtener muestras de tejido y secreción del centro de la masa en crecimiento mediante broncoscopia.

Terapia y pronóstico. En los estadios iniciales es aconsejable la resección tumoral. A continuación se aplicará poliquimioterapia y después irradiación (mediastino, cabeza). En fases avanzadas sólo se aconseja quimioterapia y radioterapia (tumor, metástasis). El pronóstico es malo.

Material protegido por derechos de autor

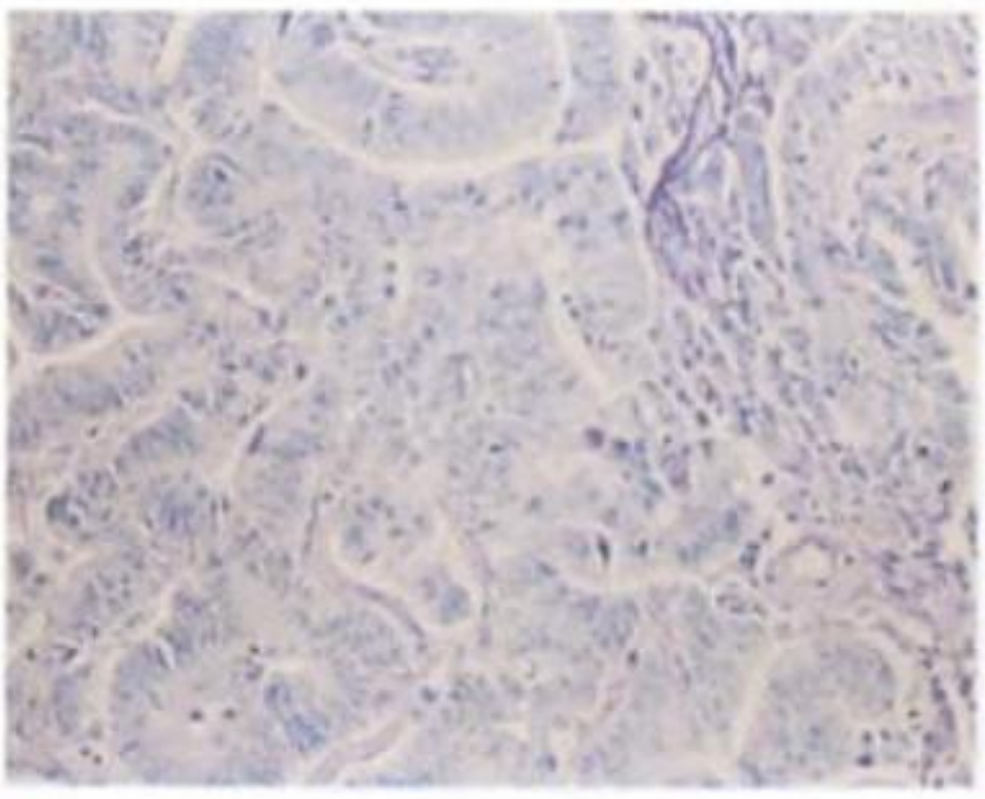
Adenocarcinoma. No es posible obtener un diagnóstico histológico específico basándose solamente en la imagen macroscópica y radiológica. En los tumores periféricos con un diámetro < 4 cm se trata con toda seguridad de un adenocarcinoma

◀ ▼ Pequeño tumor periférico en el lóbulo sup. izq.

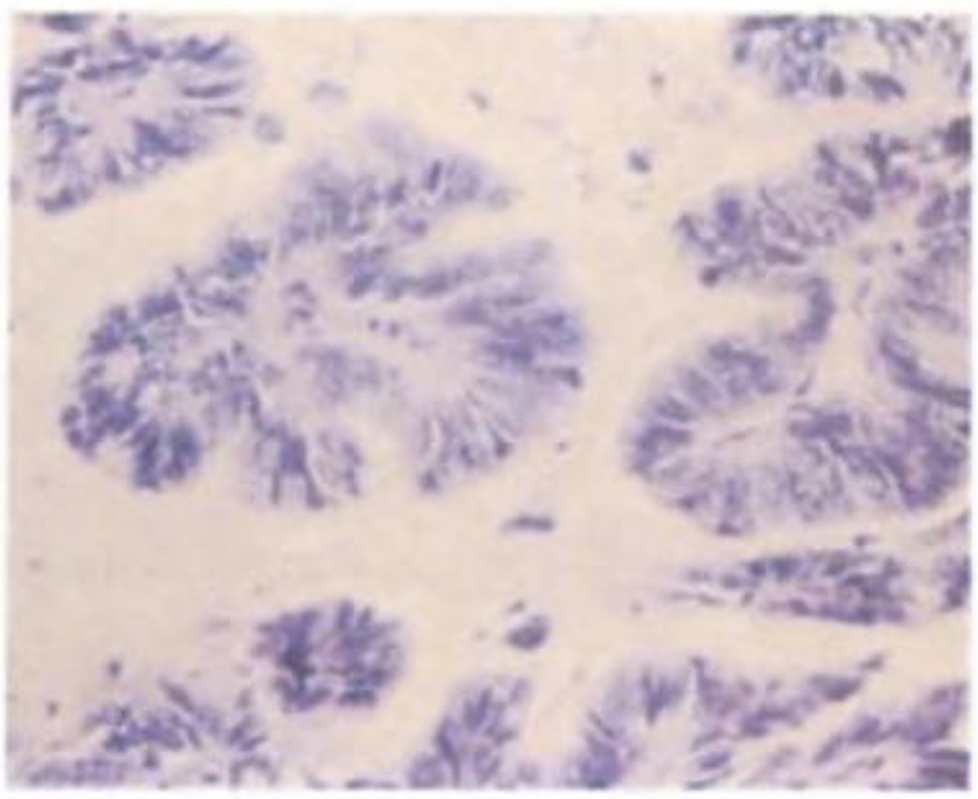


F. Netter M.D.

Imagen histológica variable del adenocarcinoma



▲ Las células tumorales tienen una disposición similar a una glándula con o sin producción de mucina



▲ Las células tumorales también pueden presentar distribución papilar

Material protegido por derechos de autor

Síndrome de Pancoast

El síndrome de Pancoast constituye un cuadro clínico poco frecuente del carcinoma bronquial. Se caracteriza exclusivamente por su localización anatómica especial, no porque presente una imagen histológica específica. A pesar de que en aprox. dos terceras partes de los casos se trata de un carcinoma de epitelio plano (v. pág. 302 y s.), el síndrome de Pancoast también puede estar provocado por otros carcinomas bronquiales o metástasis de otros tumores primarios.

Clínica y diagnóstico. El carcinoma se localiza en el vértice pulmonar (también llamado *tumor del surco superior*), redondea la pared torácica y la pleura y afecta a las vías linfáticas subpleurales. Dorsalmente puede invadir el cordón simpático y el ganglio estrellado por continuidad, dada su posición inmediatamente subpleural. La lesión del simpático provoca entre otras cosas un *síndrome de Horner*, con miosis, ptosis moderada, enoftalmos, eritema y reducción de la sudoración de la mitad de la cara afectada. A medida que aumenta el tamaño del tumor, también se destruyen la primera costilla y la T1. Produce un dolor incontrolable en el hombro, dolor en el brazo y en ocasiones trastornos de la sensibilidad (síndrome del plexo braquial). En ocasiones, debido a la afección de los ganglios linfáticos, en el lado afectado se presenta un linfedema del brazo. A causa de la compresión de la a. y v. subclavias pueden producirse parestesias en el brazo y en la mano. En la radiografía suelen observarse lesiones óseas.

Terapia y pronóstico. Mediante una radiación prequirúrgica, el tumor puede reducirse de tamaño; después se diseca en bloque. Durante el proceso normalmente se tienen que extirpar también partes de la pared torácica, primera costilla y vertebra torácica superior, tronco caudal del plexo braquial y partes del tronco simpático, junto con el lóbulo superior del pulmón. El pronóstico es malo.

Síndrome de la v. cava superior

A veces el carcinoma bronquial impide el retorno venoso de la v. cava superior hacia la aurícula derecha y provoca así un complejo sintomático denominado *síndrome de la v. cava superior* o *estasis obstructiva*. La causa de este complejo sintomático (v. más adelante) es una obstrucción de la v. cava superior provocada por la compresión del tumor o por la invasión de tumores que casi siempre se encuentran en el lado derecho. Lo más habitual es que se trate de un carcinoma de células pequeñas indiferenciadas de avena localizado en el pulmón (v. pág. 306). De todas formas, la estasis obstructiva puede ser debida a otro tipo de carcinomas bronquiales, así como linfomas y metástasis de tumores de otra localización. En casos excepcionales, el síndrome puede estar provocado por una mediastinitis fibrosa y por otras enfermedades benignas, como p. ej. la histoplasmosis.

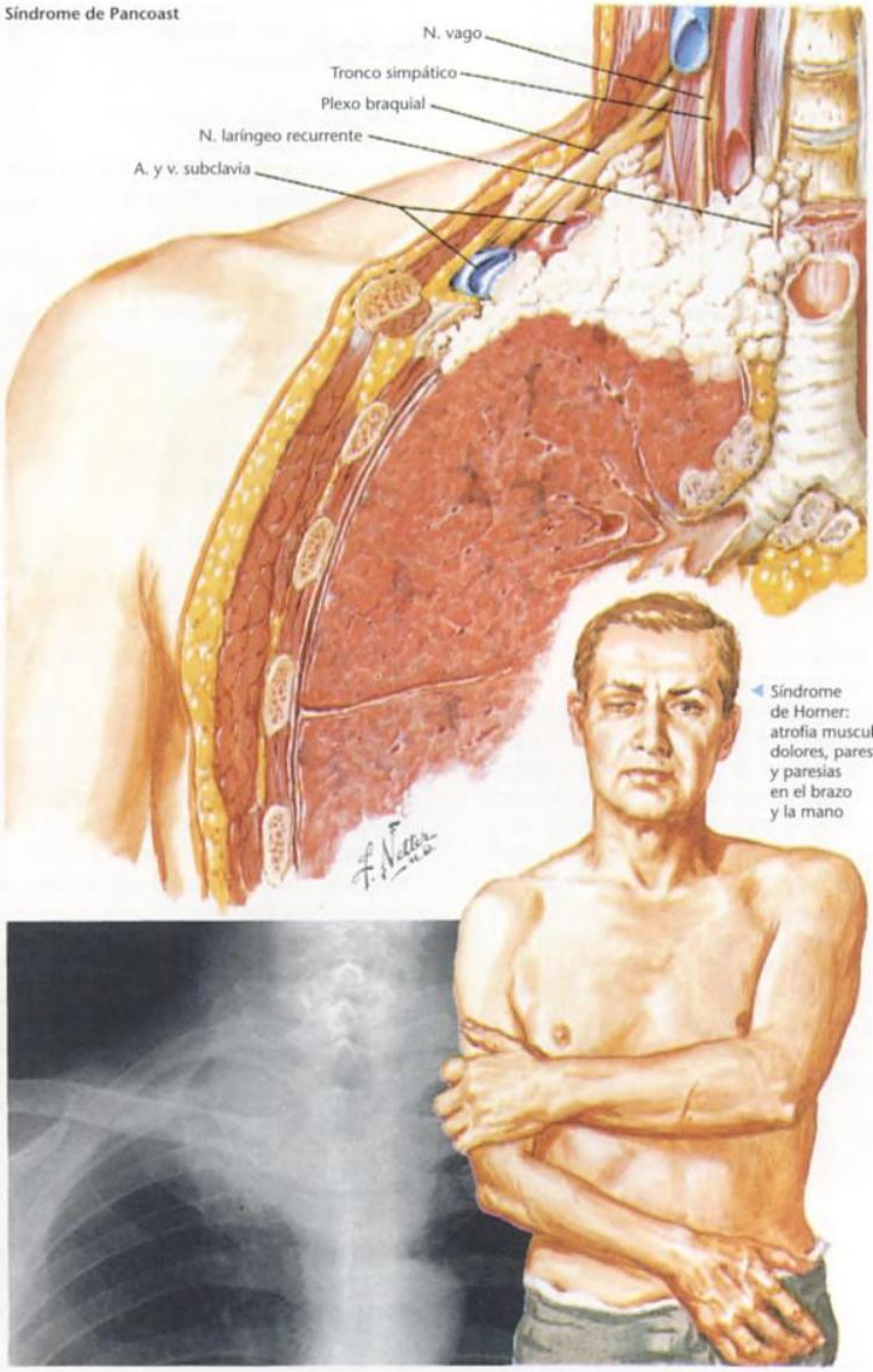
Clínica y diagnóstico. Los pacientes se quejan de una sensación de compresión en la cabeza y en el cuello, cefalea, visión borrosa y sobre todo ortopnea. Objetivamente destacan los siguientes síntomas:

- Incremento del riego sanguíneo de la cara.
- Inflamación edematosa de la cabeza, cuello y, sobre todo, párpados.
- Las venas superficiales de toda la porción superior del cuerpo aparecen muy marcadas, con aumento de tamaño del tórax.

Incluso cuando se levanta el brazo por encima de la cabeza, es decir, muy por encima de la aurícula derecha, las venas de la mitad superior del cuerpo no dejan de estar marcadas. El nivel de gravedad que puede alcanzar el síndrome depende en gran medida de si la obstrucción venosa es completa o incompleta. A su vez, ello dependerá de la permeabilidad de la v. ácigos. Si la obstrucción circulatoria está situada por encima de la desembocadura de la v. ácigos en la v. cava, la sintomatología será escasa, porque la v. ácigos constituye un vaso colateral de alto rendimiento para el retorno venoso de la cabeza y el cuello. Si, por el contrario, el obstáculo a la circulación está por debajo de la desembocadura de la v. ácigos, los trastornos que aparecen son mucho más intensos. El diagnóstico se basa, en primer lugar, en la sintomatología clínica. Para complementarlo se indica una radiografía de tórax, en la cual se observa una dilatación mediastínica característica.

Terapia y pronóstico. La terapia del síndrome de la v. cava depende del tipo de tumor que la cause. En caso de tumores no células pequeñas consistirá en una prótesis vascular seguida de radiación; en caso de tumores de células pequeñas, en quimioterapia.

Material protegido por derechos de autor



◀ Síndrome de Horner: atrofia muscular, dolores, parestesias y paresias en el brazo y la mano

Material protegido por derechos de autor

Linfangitis carcinomatosa

La extensión de un carcinoma hacia los pulmones, además de seguir la vía sanguínea, que es la más frecuente, también puede avanzar por las vías linfáticas. En este caso aparecen síntomas radiológicos y clínicos claros (v. más adelante).

Etiología y patogénesis. Teóricamente la linfangitis carcinomatosa puede estar asociada a cualquier carcinoma, pero lo más frecuente es que aparezca en carcinomas de mama, bronquiales y gastrointestinales. Por un lado, las células tumorales pueden extenderse por vía retrógrada desde los ganglios linfáticos del hilio hasta alcanzar el parénquima pulmonar. Por otro lado, la linfangitis carcinomatosa suele invadir el parénquima pulmonar por difusión normalmente hematógena de células tumorales. Desde ahí el tumor avanza por el espacio intersticial y, tras alcanzar los vasos linfáticos, los invade. El tumor maligno sigue su difusión a lo largo de las vías linfáticas en forma de líneas en dirección al hilio y provoca una hiperplasia de tejido conjuntivo a lo largo de las vías vasculares bronquiales.

Clínica y diagnóstico. Habitualmente los pulmones pierden su elasticidad, en parte debido al incremento de masa de tejido pulmonar y en parte por la obstrucción del retorno de líquido intersticial, de manera que acaba desarrollándose disnea. Casi siempre aparece disnea (probablemente a consecuencia de la alteración de la relación entre ventilación y perfusión) y un auténtico bloqueo alveolocapilar. A medida que el tejido pulmonar intersticial se ve cada vez más afectado, con ocupación de más vasos linfáticos, aparecen en la radiografía unas sombras en la región del hilio que recuerdan a la imagen de los rayos del sol. Cuando el tejido tumoral engrosado se superpone a los vasos sanguíneos llenos, aparecen imágenes de sombras compuestas con un diseño reticular y nodular.

Pronóstico. La linfangitis carcinomatosa tiene casi siempre un curso clínico rápidamente mortal.

Cavernas carcinomatosas

Las cavernas pueden aparecer tanto en los carcinomas bronquiales primarios como en los tumores que provocan metástasis secundarias en los pulmones.

Mientras que determinadas formas tumorales tienen una tendencia especial a la formación de cavernas, en otros prácticamente no se presentan nunca. Entre los carcinomas bronquiales primarios, por orden de frecuencia, aparecen:

- En el carcinoma de epitelio plano.
- En el adenocarcinoma.
- En los tumores de células grandes y diferenciadas.
- En los carcinomas anaplásicos de células pequeñas.

En estos últimos las cavidades son extremadamente raras.

En las metástasis pulmonares de la enfermedad de Hodgkin, de los carcinomas de colon y de diversas formas de sarcomas, también se han documentado cavernas.

Etiología. Las causas determinantes de la lisis en los carcinomas pulmonares son dos:

- Una necrosis de la zona central del tumor provocada por una reducción del riego sanguíneo: el contenido necrótico se licua y se elimina a través del árbol traqueobronquial, quedando así una cavidad central llena de aire y rodeada por tejido tumoral vital.
- Por otro lado, puede que un tumor endobronquial crezca hasta obstruir su luz; consecuentemente se produce una infección del parénquima que al final da lugar a un verdadero absceso pulmonar. Cuando éste se vacía total o parcialmente, se produce una cavidad por pérdida de tejido en la que a veces puede identificarse radiográficamente incluso un nivel hidroaéreo.

Las metástasis pulmonares con destrucción tisular también pueden derivarse, aunque muy raramente, de epiteliomas de células basales procedentes del epitelio de transición.

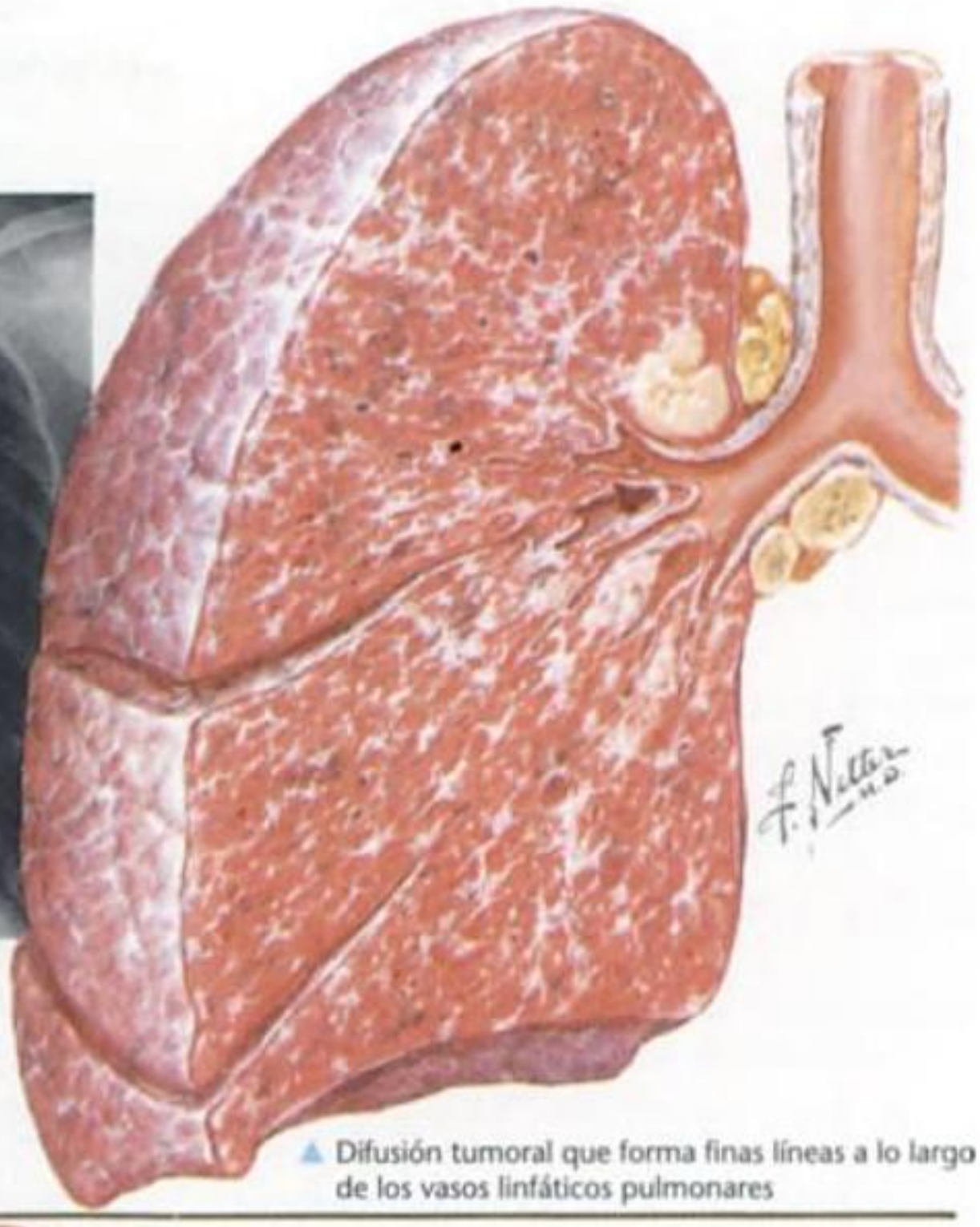
Localización. La localización más frecuente de los carcinomas cavitados son las porciones pulmonares superiores. Casi siempre se encuentran estructuras de pared gruesa con un borde interior nodular.

Pronóstico. En los tumores pulmonares malignos, la formación de cavidades no tiene que ser necesariamente un signo de inoperabilidad, puesto que pueden deberse a metástasis de tumores a distancia.

Material protegido por derechos de autor

Linfangitis carcinomatosa pulmonar

▲ Linfangitis carcinomatosa bilateral. Pueden estar afectados uno o ambos pulmones, en los que aparece una imagen «en tela de araña». El punto de partida puede ser un carcinoma primario o secundario



▲ Difusión tumoral que forma finas líneas a lo largo de los vasos linfáticos pulmonares

Cavernas carcinomatosas

▲ Carcinoma periférico en el lóbulo sup. der. con caseificación

Material protegido por derechos de autor

Se denomina *síndrome paraneoplásico* a un complejo sintomático que aparece sin relación directa con un tumor, y que por tanto puede preceder ampliamente a su diagnóstico. Puede manifestarse en forma de complicaciones endocrinas, neuromusculares o del tejido conjuntivo.

Paraneoplasias endocrinas

Corticotropina (A). Existen diversos tipos de carcinomas capaces de provocar una producción ectópica de hormona adrenocorticotropa (ACTH), entre los que destacan:

- Carcinoma bronquial primario.
- Timoma.
- Carcinoma de páncreas.
- Carcinoma medular tiroideo.
- Carcinoma bronquial.

El carcinoma de células de avena (carcinoma de células pequeñas, v. pág. 306) de los pulmones es el tumor maligno que produce ACTH con mayor frecuencia. En la autopsia de los pacientes fallecidos por cáncer de pulmón suele observarse hiperplasia de las glándulas suprarrenales. Estimuladas por la producción hormonal del tumor, estas glándulas segregan mayor cantidad de 17-hidroxiesteroides y cetoesteroides, que provocan un síndrome de Cushing atípico. Clínicamente aparece en hombres de mediana edad, en los que provoca caquexia con debilidad muscular, inflamación edematosa de la cara y alcalosis hipocaliémica. Con frecuencia aparecen hiperglucemia, hipertensión y aumento de la pigmentación cutánea, así como trastornos electrolíticos. En el extremo opuesto se encuentra un cuadro clínico que suele afectar a mujeres jóvenes, que consiste en un síndrome de Cushing típico con obesidad, cara hinchada, cuello de toro, diabetes mellitus e hipertensión.

Hormona antidiurética (B). También es típico del carcinoma bronquial de células pequeñas el síndrome de la secreción inadecuada de ADH (síndrome de Schwartz-Bartter). El diagnóstico se confirma cuando aparece hiponatremia, osmolaridad reducida del suero, aumento de la concentración de sodio en la orina y una osmolaridad más elevada en la orina que en el suero, después de haber descartado las causas renales o cardíacas. En cuanto el nivel de sodio en suero desciende por debajo de lo normal, aparecen cefaleas, irritabilidad, náuseas, vómitos, confusión y debilidad muscular. Cuando los valores de sodio son muy bajos, acostumbran a aparecer espasmos musculares.

Parathormona (C). La causa principal de hipercalcemia en un carcinoma pulmonar son las metástasis óseas. En otras ocasiones, la hipercalcemia se debe a la liberación de parathormona por las células tumorales. El cuadro clínico está determinado exclusivamente por la concentración de calcio en suero, pudiendo oscilar desde la ausencia de molestias hasta la letargia, poliuria, polidipsia, estreñimiento y dolor abdominal o incluso coma. El síndrome se resuelve inmediatamente en cuanto se extirpa el tumor.

Gonadotropinas (D). Muchos tipos de carcinoma bronquial empiezan con una síntesis y secreción de sustancias similares a las gonadotropinas, que pueden provocar ginecomastia y atrofia testicular.

Otras complicaciones endocrinas. En algunos casos los carcinomas bronquiales pueden dar lugar a un síndrome carcinoide con secreción de insulina, hormona del crecimiento y calcitonina.

Complicaciones neuromusculares

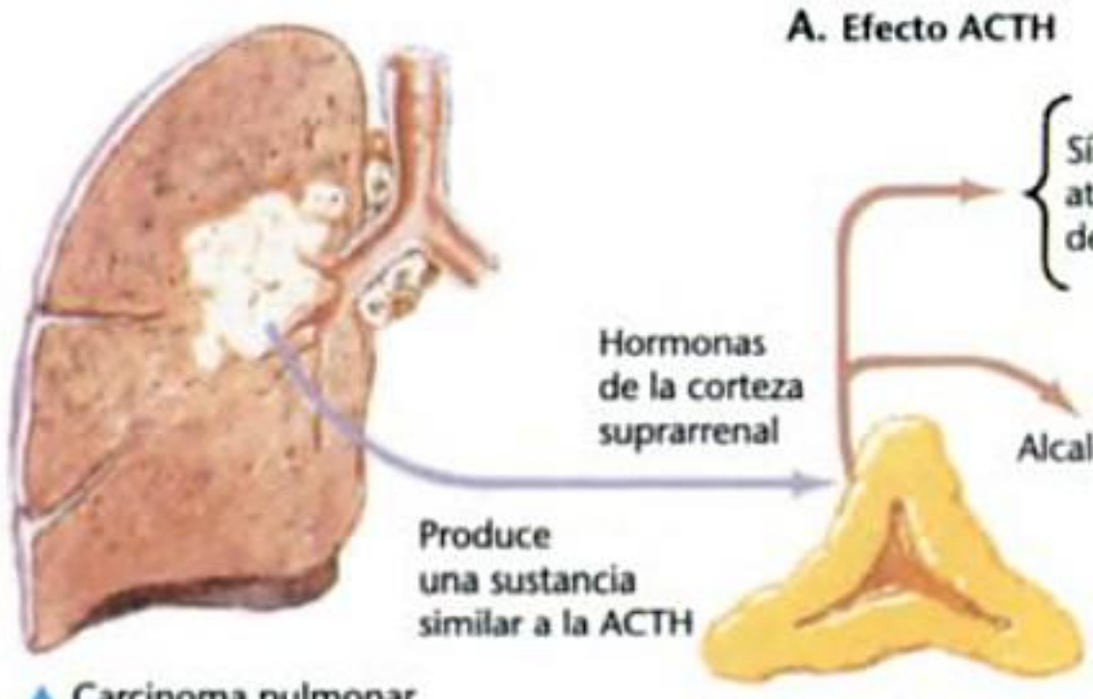
Pueden aparecer trastornos neurológicos incluso sin metástasis cerebral. En más de la mitad de los casos, el responsable es un carcinoma de células de avena, aunque también pueden estar provocados por otras formas de carcinoma bronquial. Concretamente pueden aparecer:

- Miopatías similares a una polimiositis.
- Claudicaciones sensoriales y motoras.
- Debilidad muscular seudomiasténica (síndrome de Lambert-Eaton).

Entre la miastenia grave y el síndrome de Lambert-Eaton existen varias diferencias clínicas. En este último, la debilidad muscular es más marcada en los mm. proximales, sobre todo en la región lumbar. La musculatura ocular casi nunca está afectada. Además, en el síndrome de Lambert-Eaton los grupos musculares afectados pueden reforzarse mediante ejercicios repetitivos. La imagen electromiográfica también es claramente distinta en ambos cuadros. Los carcinomas bronquiales pueden causar lesiones en la médula espinal, que provocan desde ligeros trastornos sensoriales hasta paraplejías graves. La afección del cerebro puede provocar demencia.

Material protegido por derechos de autor

A. Efecto ACTH



▲ Carcinoma pulmonar de células de avena

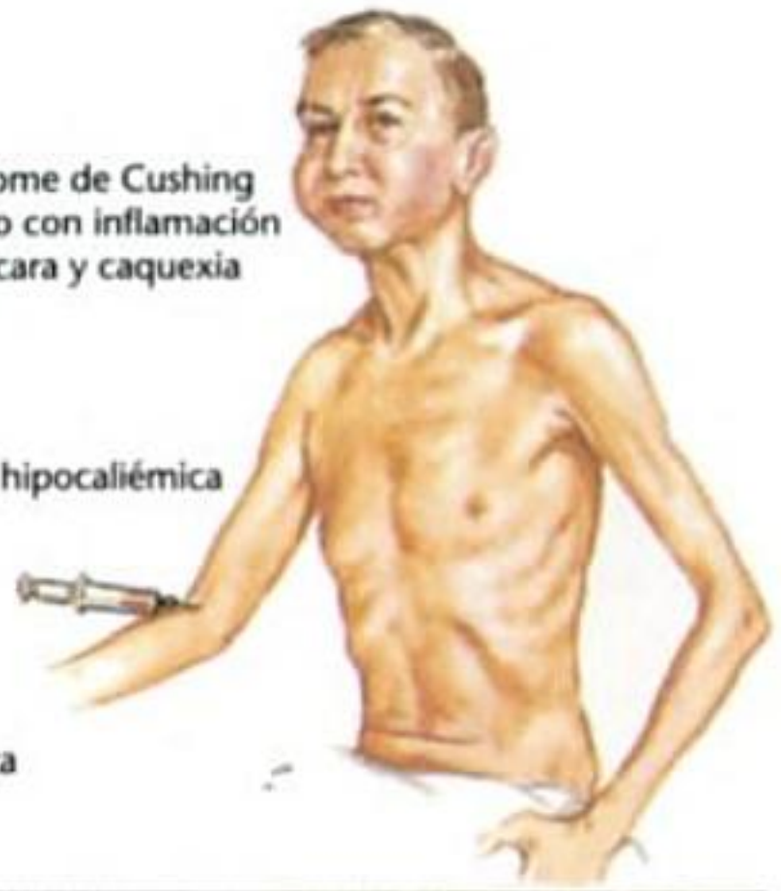
Hormonas de la corteza suprarrenal

Produce una sustancia similar a la ACTH

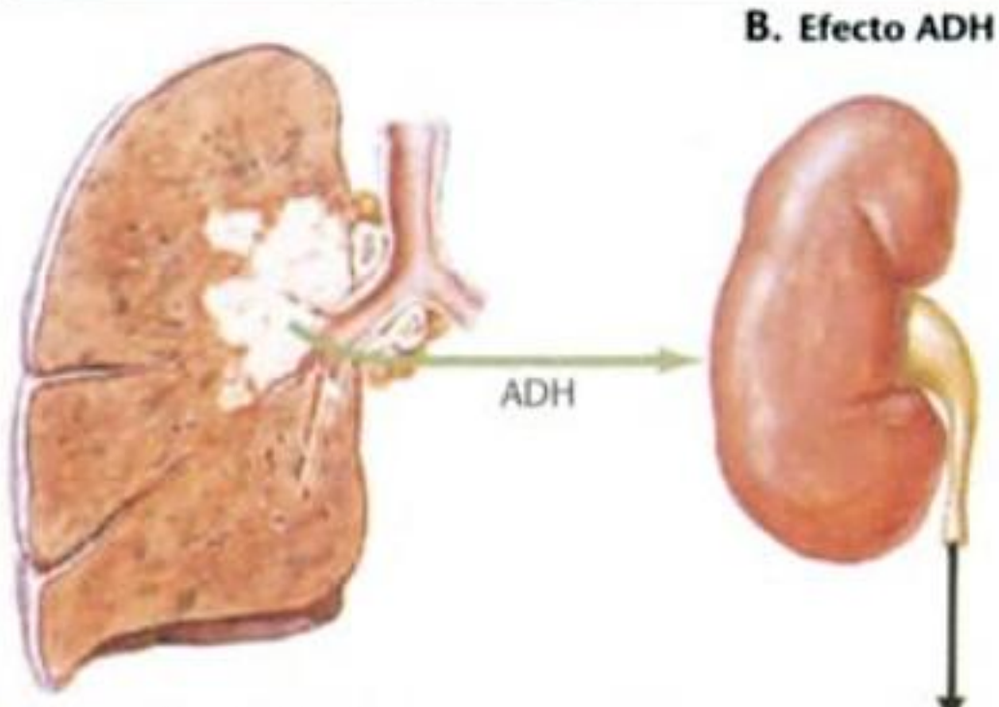
▲ Hiperplasia de la corteza suprarrenal

Síndrome de Cushing atípico con inflamación de la cara y caquexia

Alcalosis hipocaliémica



B. Efecto ADH



▲ Carcinoma pulmonar de células de avena

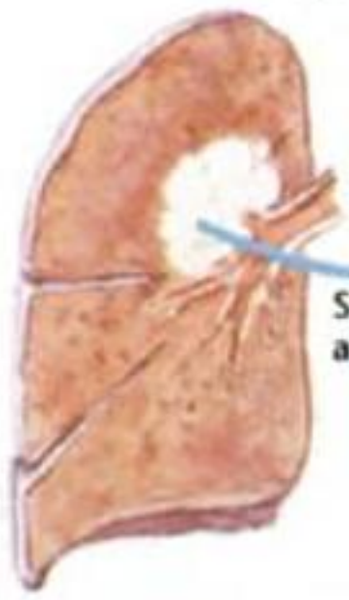
ADH

Osmolaridad de la orina elevada

Osmolaridad del suero reducida

→ Hiponatremia → Irritabilidad, confusión, debilidad y, en casos extremos, ataques espásticos

C. Efecto de la parathormona



Sustancia similar a la parathormona

Hipercalcemia, letargia, poliuria, polidipsia, estreñimiento y dolor abdominal; en casos extremos, coma

▲ Carcinoma de epitelio plano

D. Efecto gonadotropo

▲ Carcinoma pulmonar de células de avena o de epitelio plano

Sustancia similar a las gonadotropinas

Ginecomastia

Atrofia testicular

Material protegido por derechos de autor

Las metástasis clínicas constituyen un frecuente hallazgo clínico y radiológico, puesto que, de todos los tumores malignos, cerca del 30 % se asientan en el pulmón. Si se sabe de la existencia de un tumor primario, el diagnóstico raramente presenta dificultad, pero no siempre es clínicamente sencillo cuando no hay indicios de dicho tumor.

Diagnóstico. En una radiografía, las metástasis pulmonares pueden presentar casi cualquier tipo de imagen. Sin embargo, se pueden citar algunas características generales:

- Las metástasis raramente aparecen aisladas, sino que con gran probabilidad serán múltiples. Las metástasis pulmonares solitarias acostumbran a provocar sintomatología clínica.
- La mayoría de metástasis diseminadas a través de la circulación sanguínea, al contrario que los carcinomas pulmonares primarios, tienen un perfil limpio y un borde liso.
- En los tumores pulmonares secundarios pueden aparecer cavernas, aunque es inusual.
- Algunos tumores pulmonares secundarios pueden adoptar formas inusuales, p. ej. infiltrados alveolares en manchas o infiltrados intersticiales lineales (linfangitis carcinomatosa; v. pág. 310).

Focos redondeados solitarios

En el diagnóstico diferencial, además de una metástasis pulmonar también cabe considerar un segundo *tumor primario*. Asimismo, determinadas lesiones inflamatorias, especialmente los *granulomas*, pueden confundirse con una metástasis, puesto que con frecuencia su imagen también destaca por su borde nítido.

Si no se conoce la existencia de un tumor maligno primario, las metástasis aisladas deben distinguirse en primer lugar de un *carcinoma pulmonar primario*.

Tumores primarios. Comparados con otros tumores malignos, existen determinados tumores con mayor tendencia a provocar metástasis solitarias:

- Sarcomas de tejidos blandos y de huesos.
- Carcinomas de mama.
- Tumores del tracto gastrointestinal, sobre todo el carcinoma de colon.
- Carcinomas renales.

Múltiples focos redondeados de borde liso

La aparición de múltiples focos redondeados de borde liso en los pulmones indica con gran seguridad la existencia de metástasis. Sin embargo, algunas veces las afecciones reumáticas pulmonares, la granulomatosis de Wegener o una infección fúngica (histoplasmosis o coccidioidomicosis) pueden presentarse formando focos redondeados múltiples, y con frecuencia se confunden con metástasis pulmonares, puesto que éstas aparecen mucho más a menudo.

Los focos redondeados múltiples varían mucho de tamaño, desde pequeños y miliares hasta extremadamente grandes:

- Cuando hay muchos focos pequeños se habla de una imagen «nevada». Ello es típico de metástasis de carcinomas de tiroides y de mama y, en menor medida, de vejiga y de próstata.
- Múltiples focos redondeados grandes («bolas de cañón»), que suelen aparecer cuando la localización primaria del carcinoma se halla en los riñones, los testículos, las mamas y la glándula tiroides, así como en algunos sarcomas óseos y de tejidos blandos.

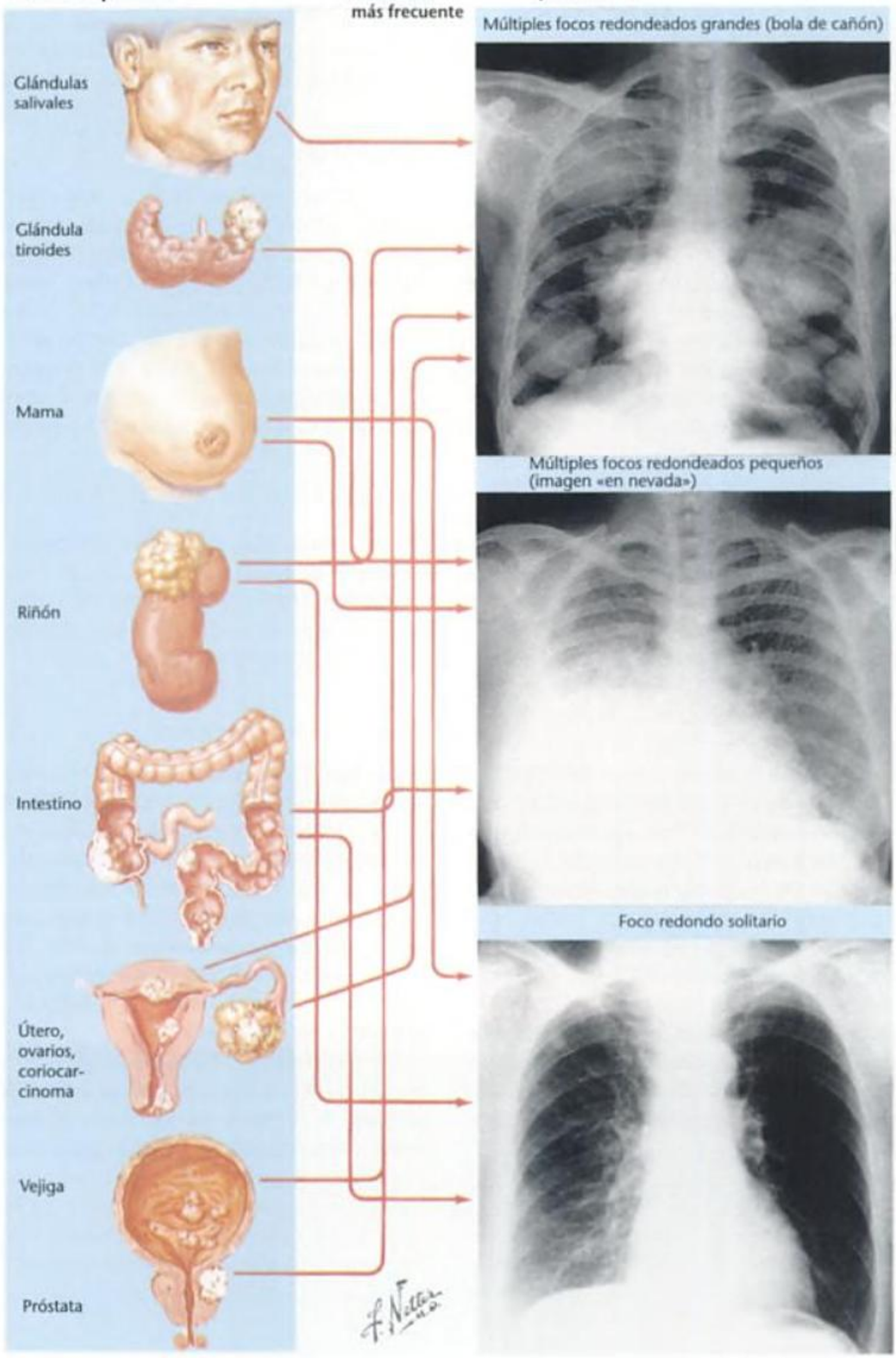
Focos redondeados múltiples de límite difuso

En ocasiones las metástasis aparecen en forma de focos redondeados múltiples, con bordes *difíciles de distinguir* del tejido que los rodea. Pueden proceder de carcinomas mamarios y de coriocarcinomas y carcinomas de ovarios. Los carcinomas de mama y los linfomas pulmonares también pueden provocar metástasis, que en la radiografía presentan una imagen alveolar difusa y recuerdan una neumonía. El cuadro clínico ayuda en el diagnóstico diferencial.

Formación de cavernas, calcificación

En las metástasis pulmonares aparecen raramente y pueden indicar la presencia de un carcinoma de células planas, tanto de la zona del cuello como de la cabeza. En casos raros, también se encuentran adenocarcinomas de colon y epiteliomas de la vejiga. Muy raramente aparece una calcificación de un tumor pulmonar secundario, casi exclusivamente en los condrosarcomas y osteosarcomas.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

En el pulmón los tumores benignos son raros. Se trata de neoplasias de crecimiento intrabronquial o del parénquima pulmonar, que no presentan infiltración ni metástasis. Representan menos del 10 % del total de nódulos redondos que se observan en el tórax.

Clínica y diagnóstico. Por regla general los tumores se descubren durante los exámenes radiológicos rutinarios del tórax. Aparecen en forma de lesiones bien delimitadas. Los tumores de localización periférica raramente provocan trastornos, pero de forma ocasional pueden confundirse con un tumor maligno primario o secundario del pulmón. Las lesiones de crecimiento lento bronquial no suelen aparecer nítidamente en las radiografías, aunque provocan tos con expectoración, hemoptisis y roncus localizados. Si el tumor es tan grande que llega a obstruir un bronquio, puede provocar una atelectasia y una neumonía de retención.

Hamartoma

La forma más frecuente de tumor pulmonar benigno es el hamartoma. Está constituido por tejido pulmonar normal pero de localización distópica. Afecta a los hombres con una frecuencia cuatro veces superior a las mujeres. Se cree que los hamartomas aparecen ya durante el desarrollo embrionario. Sin embargo, casi siempre se manifiestan más tarde. Habitualmente tienen una localización periférica, no provocan síntomas y en la imagen radiográfica muestran lesiones redondeadas y bien delimitadas que a veces aparecen lobuladas. En cerca del 50 % de los casos, aparecen depósitos calcificados, típicos pero no patognomónicos. Los hamartomas más grandes pueden provocar una tos irritativa poco característica. En el diagnóstico diferencial también habrá que considerar, p. ej., los granulomas. En los nódulos sin depósitos calcificados hay que descartar los tumores malignos primarios. Puesto que los hamartomas están rodeados de una cápsula fibrosa delgada, frecuentemente se pueden extirpar por completo. Tras la extirpación no aparecen recidivas.

Fibromas

Los fibromas crecen o bien en el parénquima pulmonar o bien en el interior de los bronquios y, por regla general, son pequeños y duros, no están calcificados y siempre se tienen que extirpar. Los fibromas bronquiales a veces también pueden atravesar los bronquios.

Condromas

Los condromas aparecen muy raramente. Los de pequeño tamaño suelen ser de localización endobronquial y, cuando son grandes, suelen aparecer en el parénquima. En la localización endobronquial tienen un pedículo y, por lo tanto, son móviles. Se distinguen claramente del tejido pulmonar normal y están revestidos de tejido fibroso impregnado de pequeños vasos sanguíneos. Según el tipo de cartílago, la superficie de corte presenta un color entre blanco y azulado.

Lipomas

Los lipomas son extraordinariamente raros. Se componen de tejido graso y crecen casi siempre en localización endobronquial. Ocasionalmente pueden atravesar la pared bronquial y crecer introduciéndose en el parénquima pulmonar.

Otros tumores benignos

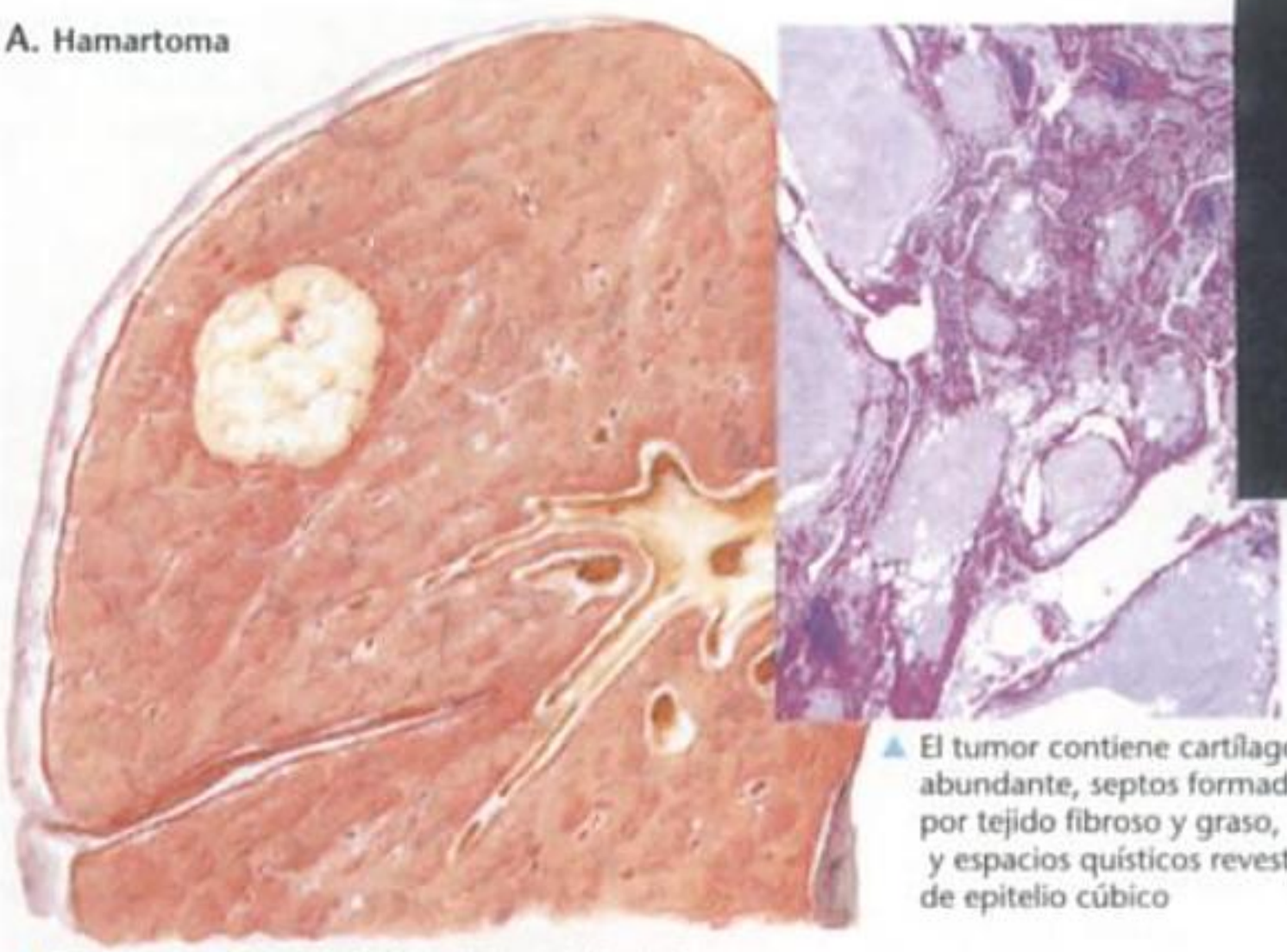
Los *leiomiomas* están constituidos por células musculares lisas integradas en redes de tejido conjuntivo. Pueden aparecer como nódulos solitarios o difusos distribuidos por todo el árbol traqueobronquial.

Los *tumores vasculares* también son extraordinariamente raros; entre ellos se pueden citar los hemangiomas o endoteliomas pulmonares. A veces, debido al gran volumen cortocircuitado, pueden provocar algún trastorno o, en caso de localización subpleural, pueden dar lugar a un neumotórax.

Los *mesoteliomas* pueden ser benignos o malignos (v. pág. 318). Por regla general, las formas benignas proceden de la pleura visceral, están encapsuladas y suelen ir acompañadas de osteoartropatía hipertrófica.

Material protegido por derechos de autor

A. Hamartoma

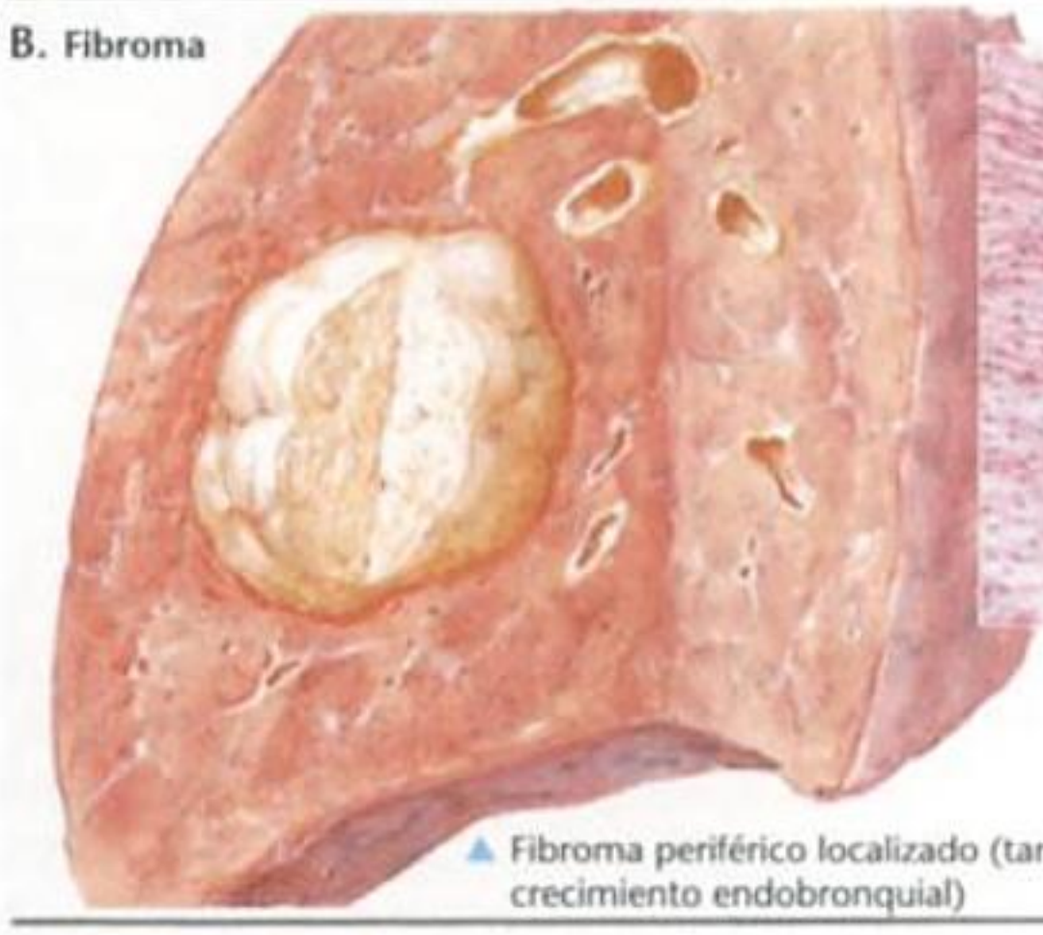


▲ Tumor claramente delimitado con calcificación

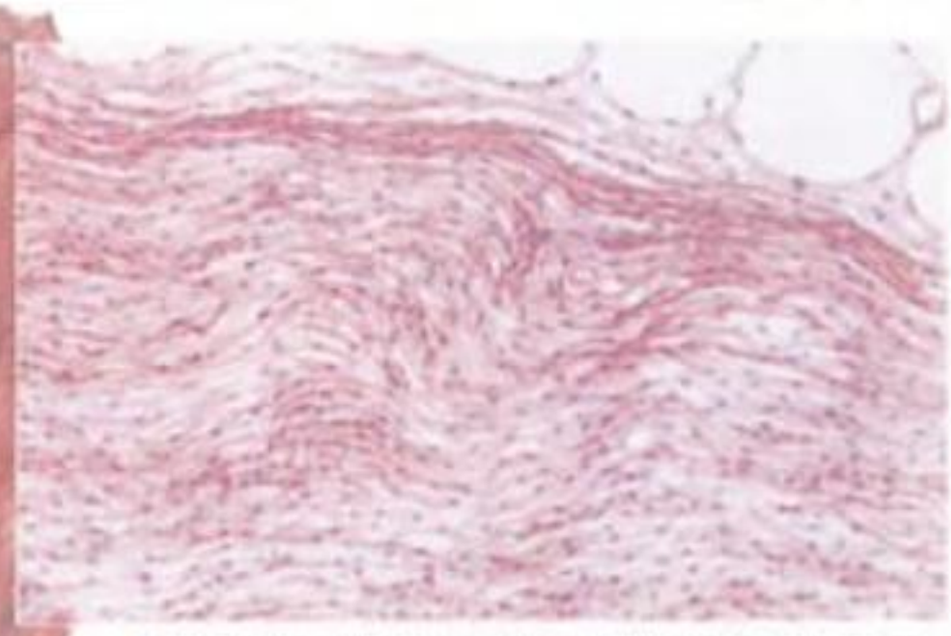
▲ El tumor contiene cartílago abundante, septos formados por tejido fibroso y graso, y espacios quísticos revestidos de epitelio cúbico

Depósitos de calcio en una radiografía

B. Fibroma

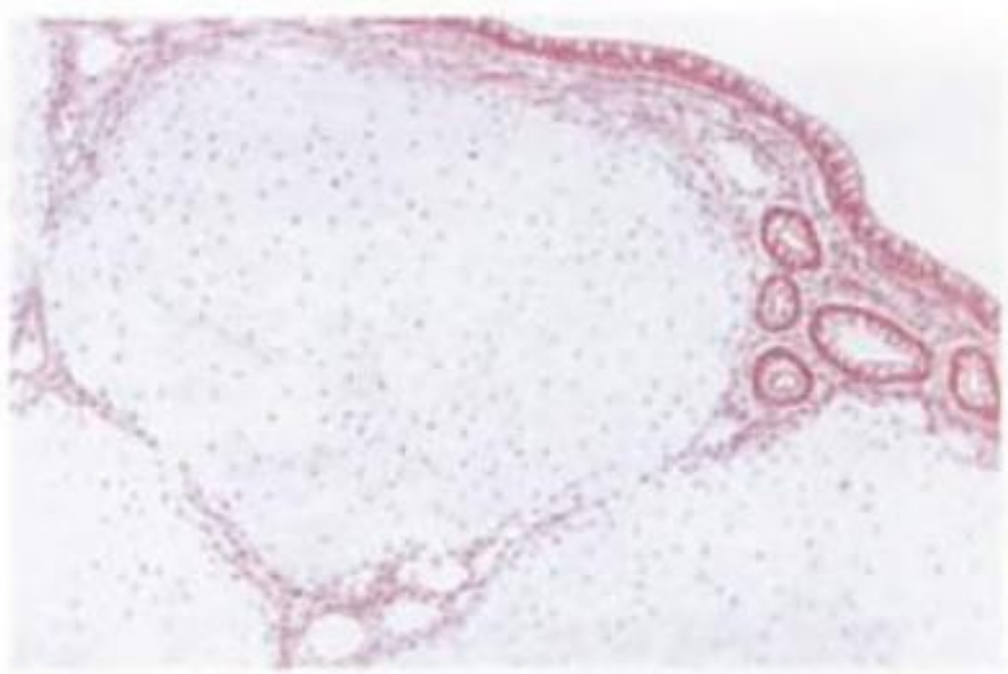


▲ Fibroma periférico localizado (también puede tener crecimiento endobronquial)



▲ El tumor está formado por fibras de colágeno entrelazadas y no presenta ninguna tendencia al crecimiento invasivo

C. Condroma



▲ El tumor se compone casi exclusivamente de cartílago y está recubierto de epitelio bronquial

Tumor liso y lobulado en el bronquio principal

Material protegido por derechos de autor

Etiología y patología

Los mesoteliomas pleurales malignos son tumores malignos difusos que pueden originarse en el mesotelio pleural visceral o parietal. Se consideran enfermedad profesional, puesto que ha podido demostrarse una estrecha relación entre el contacto profesional con el asbesto y la aparición del mesotelioma; en cerca del 60 % de los afectados, la anamnesis revela contacto con el asbesto.

Histológicamente se pueden distinguir dos formas: una forma epitelial **(C)** y una forma fibrosarcomatosa **(B)**. La forma epitelial aparece en aprox. el 50 % de los casos y tiene una estructura tubular; los tumores fibrosos representan aprox. el 25 % de los casos, y microscópicamente tienen el aspecto de un tumor sólido. En cerca del 25 % de los mesoteliomas pleurales, se encuentran ambos elementos celulares (el denominado *tipo bifásico*).

Los mesoteliomas se manifiestan entre 30 y 50 años después del primer contacto con el asbesto. La edad de manifestación es de unos 60 años.

Clínica y curso

Al principio la sintomatología es indefinida. Consiste en:

- Cansancio, eventualmente pérdida de peso, febrícula y sudor nocturno.
- Dolor torácico unilateral difuso que puede irradiar hacia el cuello y el brazo.
- Insuficiencia respiratoria que solamente aparece durante el esfuerzo (medio), a veces acompañada de tos irritativa.

Cuando el cuadro está avanzado, la sintomatología de dolor destaca en primer lugar y provoca problemas de sueño. Aparece cuando el tumor tiene un crecimiento infiltrativo que alcanza la pared torácica y afecta a los nn. intercostales y a las costillas.

A medida que el cuadro progresa, también aumenta la disnea. Al principio la punción pleural aporta algún alivio. Sin embargo, a medida que el curso avanza, el resultado de la punción es cada vez menor y, si no se aplica ninguna terapia, el tumor acaba cerrando el espacio pleural. El tumor también se extiende hacia el mediastino por continuidad, pudiendo envolver incluso el pericardio, los grandes vasos y los nervios. El tejido tumoral siempre invade las cicatrices quirúrgicas y los canales de punción. En la fase final de la enfermedad, se puede palpar el tumor a través de la pared torácica.

Diagnóstico

El examen radiográfico siempre ofrece indicios para el diagnóstico, aunque la imagen no sea patognomónica: casi siempre aparece un engrosamiento pleural nodular unilateral, a veces con derrame pleural **(D)**. A pesar de que hay derrames, a veces incluso abundantes, el mediastino suele desviarse hacia el lado afectado.

El líquido exudado es seroso o hemorrágico. La citología por sí sola raramente permite establecer el diagnóstico, aunque con frecuencia se encuentran células claramente malignas. Sin embargo, el diagnóstico suele establecerse en función de los resultados de los análisis histológicos del material de biopsia. El hallazgo se complementa con ecografía, TC y pruebas de funcionalidad pulmonar.

En el diagnóstico diferencial se tiene que descartar sobre todo una metástasis pleural de un adenocarcinoma. En estos casos, los análisis inmunohistoquímicos son definitivos.

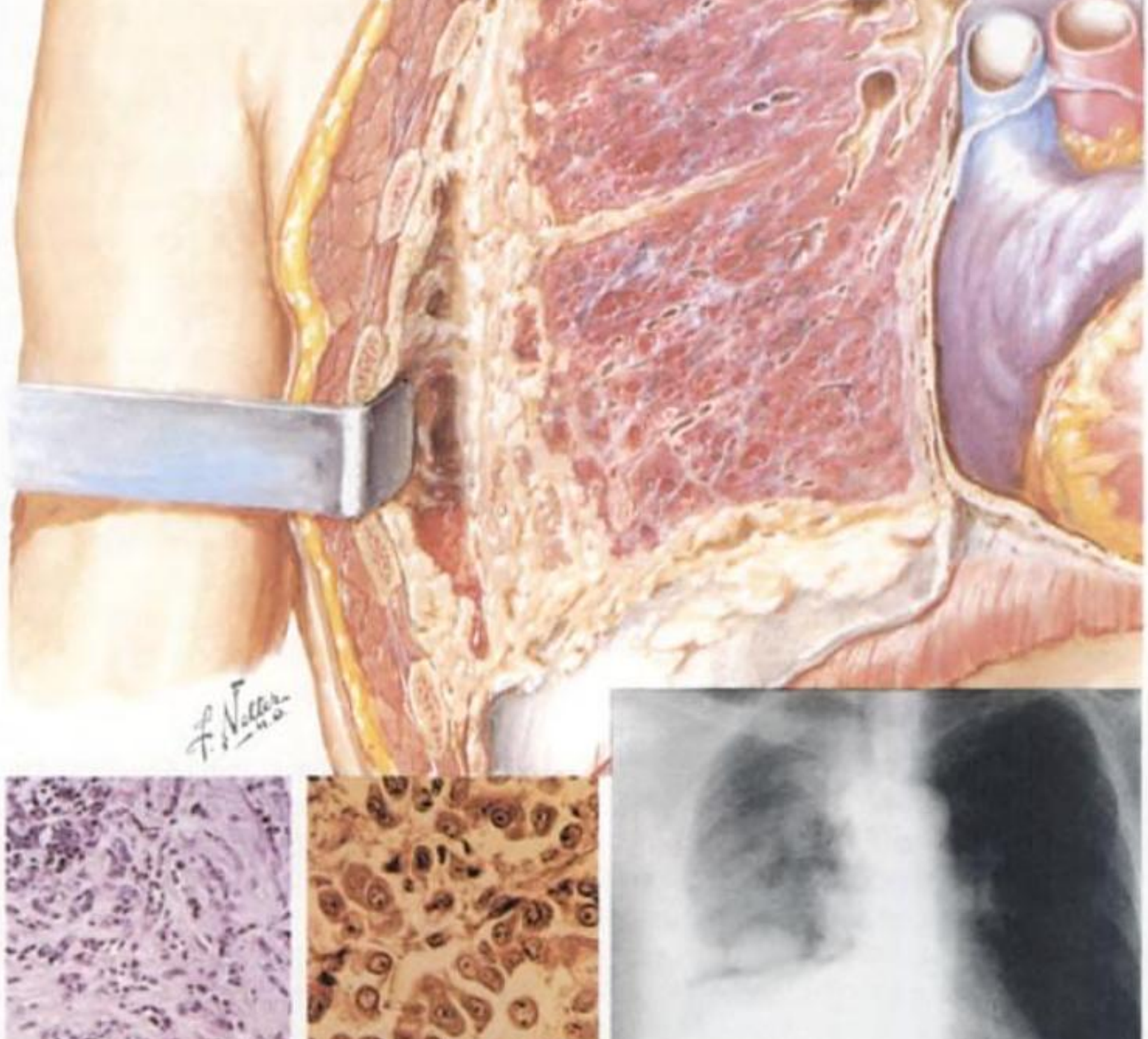
Terapia y pronóstico

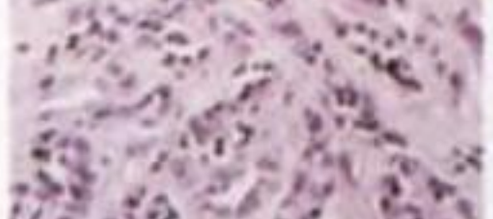
No se conoce ninguna terapia curativa. En todo caso, en los primeros estadios puede intentarse una intervención quirúrgica. Los dolores casi siempre responden mal a la terapia. Se administran combinaciones de analgésicos con acción periférica y central. En caso de dolor localizado difícil de controlar, está indicado el bloqueo intercostal. Puede intentarse una analgesia paliativa por radiación.

Pronóstico. Con frecuencia el tumor se extiende por vía hematógena hasta el hígado, suprarrenales y riñones. La muerte suele sobrevenir a consecuencia de una infección, una embolia pulmonar o por causas vasculares. Los pacientes suelen fallecer al cabo de 1-2 años de haberse establecido el diagnóstico.

Material protegido por derechos de autor

A. Tumor neoplásico que abarca el pulmón der., presenta un crecimiento infiltrativo en los septos interlobulares y en la pleura parietal, así como en el pericardio. En el espacio pleural restante hay un exudado hemorrágico. Asbestosis pulmonar





B. Variante de tumor fibrosarcomatoso

C. Variante de tumor epitelial

D. Condensaciones del pulmón der., con derrame. En los casos avanzados, el parénquima pulmonar ha desaparecido por completo

Material protegido por derechos de autor

Los coágulos intravasculares, cuerpos extraños, burbujas de gas y otras posibles causas de embolia, que llegan al lado venoso de la circulación, son empujados hasta los pulmones. Asimismo, los trombos del corazón derecho también se impulsan hasta las vías circulatorias del pulmón. Según su tamaño, los émbolos pueden bloquear las aa. pulmonares grandes o pequeñas, y en el mejor de los casos llegan hasta la red capilar pulmonar. Por lo tanto, la red capilar de los pulmones constituye un filtro natural.

Gracias a su capacidad fibrinolítica, los pulmones pueden eliminar pequeñas cantidades de coágulos sin ningún problema. Sin embargo, cuando llega al pulmón un coágulo más grande o varios coágulos pequeños a la vez, la capacidad de lisis pulmonar se desborda y se producen embolias.

Sin embargo, sólo provocan síntomas clínicamente apreciables cuando los coágulos, debido a su tamaño o su número, obstruyen una porción hemodinámicamente relevante del lecho capilar pulmonar. Por regla general, las embolias aisladas y pequeñas no generan síntomas clínicos.

Causas vasculares de embolia pulmonar

Los trombos que provocan una embolia pulmonar acostumbran a derivar de flebotrombosis de las venas de la pelvis. Sin embargo, cualquier trombo procedente de cualquier punto de la circulación venosa es susceptible de provocar una embolia.

Trombosis de las venas de las piernas. Las tromboflebitis superficiales casi nunca provocan una embolia difusa, pero pueden ser indicio de una trombosis simultánea más profunda.

El punto de partida de la trombosis venosa profunda de las piernas (v. pág. 168 y s.) suelen ser las venas de las pantorrillas, sobre todo si existen factores predisponentes como varicosis, inmovilidad u obesidad. Los trombos de las venas del muslo se producen por difusión aposicional de las trombosis venosas profundas de la pantorrillas. Del trombo principal adherido a la pared pueden desprenderse fragmentos de trombo que llegarán hasta el corazón derecho por el torrente circulatorio, y de éste hasta el pulmón. Se fijan a las aa. pulmonares y las obstruyen. Ocasionalmente, los trombos más grandes se rompen y se siguen transportando hasta las aa. pulmonares más pequeñas a través de la circulación sanguínea.

A menudo no puede identificarse con seguridad el origen del trombo. No es raro que falten los signos típicos de una trombosis venosa profunda en la extremidad afectada, y que la embolia pulmonar constituya el primer síntoma clínico.

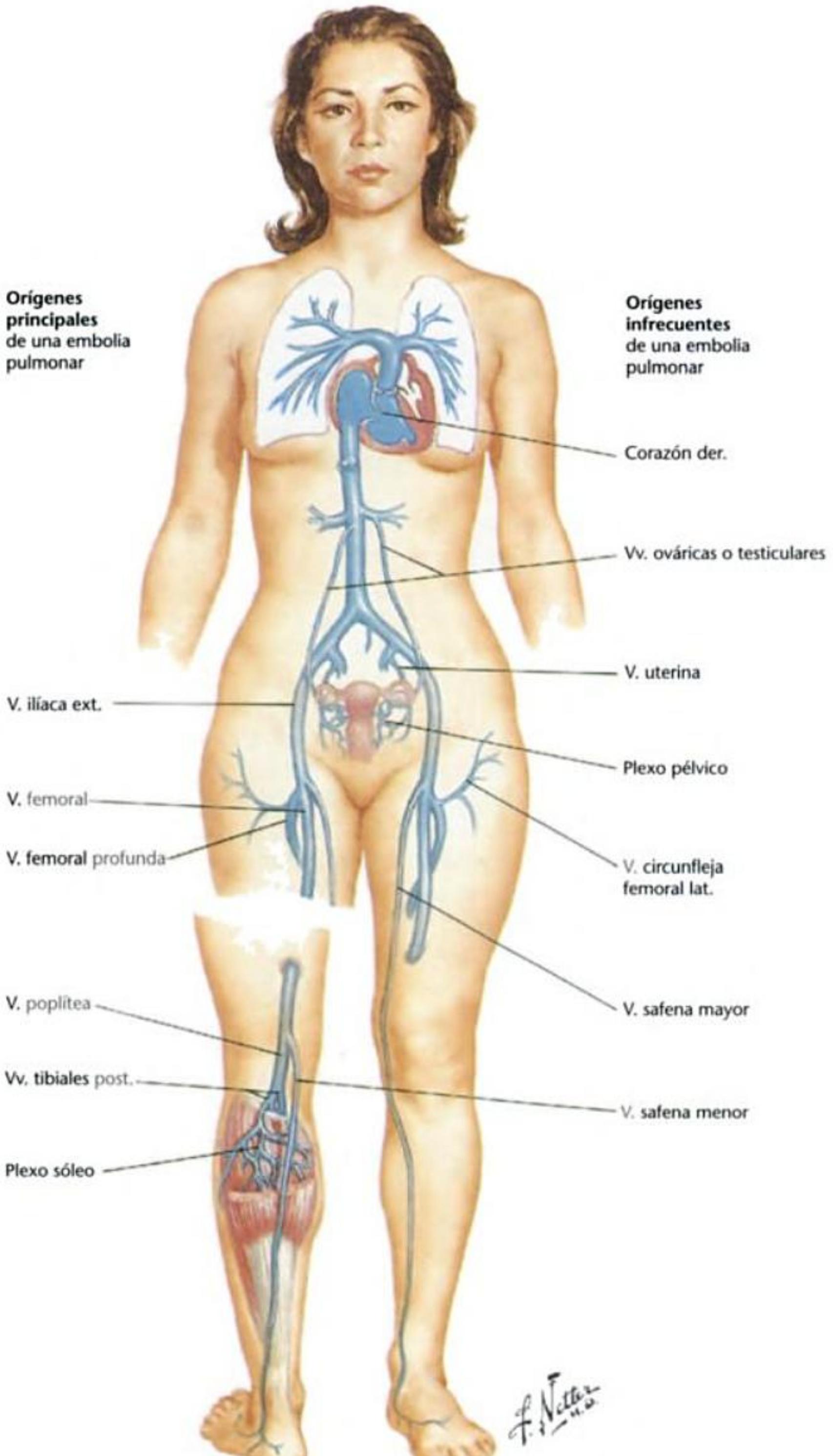
Trombosis de las venas de la pelvis. Si a través de una exploración cuidadosa no se encuentra ningún indicio de trombosis de las venas de las piernas, siempre habrá que pensar en una trombosis de las venas de la pelvis. Entre los factores de riesgo de ésta, cabe considerar las operaciones del intestino, partos complicados, inflamaciones en la zona de la pelvis o un aborto séptico con infección de las vv. pélvicas. No es raro que las trombosis profundas de las piernas se extiendan hasta el nivel de la pelvis por aposición. Además, las trombosis pueden deberse a una compresión de las vv. pélvicas, provocada p. ej. por tumores, adherencias o fibrosis retroperitoneal. A pesar de que las trombosis de las venas de la pelvis pueden provocar embolias con relativa facilidad, es frecuente que permanezcan largo tiempo sin causar sintomatología clínica o que sólo provoquen molestias inespecíficas.

Corazón derecho. En el corazón derecho pueden formarse trombos, sobre todo en caso de fallos valvulares (especialmente estenosis mitral, v. pág. 80) o *flúter* auricular. Los trombos que suelen llegar al corazón derecho alcanzan la aurícula, desde donde van desprendiéndose fragmentos que llegarán a la circulación pulmonar.

Trombosis pulmonar. Las alteraciones de la pared de los vasos pulmonares, p. ej. a causa de inflamación, pueden provocar por sí mismas la aparición de trombos, aunque ello es muy raro.

Enfermedades sistémicas y vasculares. Las enfermedades locales y sistémicas, que cursan con un incremento de la coagulación o con lesiones cutáneas, pueden predisponer a una trombosis en la circulación venosa y, por lo tanto, constituyen la etapa previa a una embolia pulmonar.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Causas extravasculares de embolia pulmonar

Puesto que los pulmones actúan como un filtro del torrente circulatorio, aparte de las causas citadas en la pág. 320 existen otros factores que pueden provocar una embolia pulmonar. Además de los trombos, a través de la corriente circulatoria del organismo a los pulmones pueden llegar otros cuerpos extraños, burbujas de gas o gotas de grasa.

Los efectos de estas embolias dependen de la magnitud y la velocidad de evolución del proceso; la mayoría permanecen sin síntomas. Según lo masiva y rápida que sea la embolia, más marcada será la insuficiencia hemodinámica y respiratoria provocada por la interrupción (parcial) del riego pulmonar.

Embolia grasa. Las causas más frecuentes son las fracturas óseas de los huesos largos, especialmente del fémur. Las gotas de grasa procedentes de la médula ósea, de varias micras de longitud, obstruyen las pequeñas aa. pulmonares y los capilares alveolares. En el 50 % de los casos también se encuentran embolias en los pequeños vasos de la piel, conjuntiva y retina. Clínicamente, la embolia grasa suele cursar con insuficiencia respiratoria (síndrome de insuficiencia respiratoria del adulto).

Embolia por líquido amniótico. Esta embolia, poco frecuente, es provocada por una entrada masiva de líquido amniótico en las venas del útero. Puede ser debida a las potentes contracciones uterinas que se producen tras la rotura del amnios, a grietas o a incisiones gastrogénicas en el miometrio y el endocérvix. Clínicamente suelen aparecer disnea, cianosis e hipertensión sistémica. La mortalidad de la embolia por líquido amniótico es muy elevada, del orden del 80 %, aunque los émbolos se componen apenas de pequeñas cantidades de escamas epiteliales, lanugo y detritus celulares, y además solamente obstruyen algunos pequeños vasos. Como posibles causas de muerte se han considerado una reacción anafiláctica contra el líquido amniótico y una coagulación intravascular diseminada a consecuencia del efecto anticoagulante de la tromboplastina que hay en el líquido amniótico.

Embolia gaseosa. Entre los factores de riesgo están una abrupción técnicamente mal realizada, lesiones torácicas, una punción incorrecta de las vv. centrales o complicaciones durante la colocación de un neumotórax artificial o un neumoperitoneo. Los efectos dependerán de la cantidad de aire: a partir de 100 ml puede afectar a la circulación de salida del ventrículo derecho. De todos modos, en pacientes debilitados un volumen pequeño puede ser mortal. También se encuentran burbujas de aire más pequeñas en vasos pulmonares de pequeño calibre.

Un caso especial de embolia pulmonar la constituyen los accidentes de descompresión (enfermedad de Caisson) que sufren a veces los submarinistas cuando salen a la superficie tras períodos prolongados a grandes profundidades. El nitrógeno disuelto fisiológicamente en la sangre pasa al estado gaseoso dentro de los vasos y forma burbujas de gas que actúan como émbolos alrededor de los cuales se pueden agregar plaquetas.

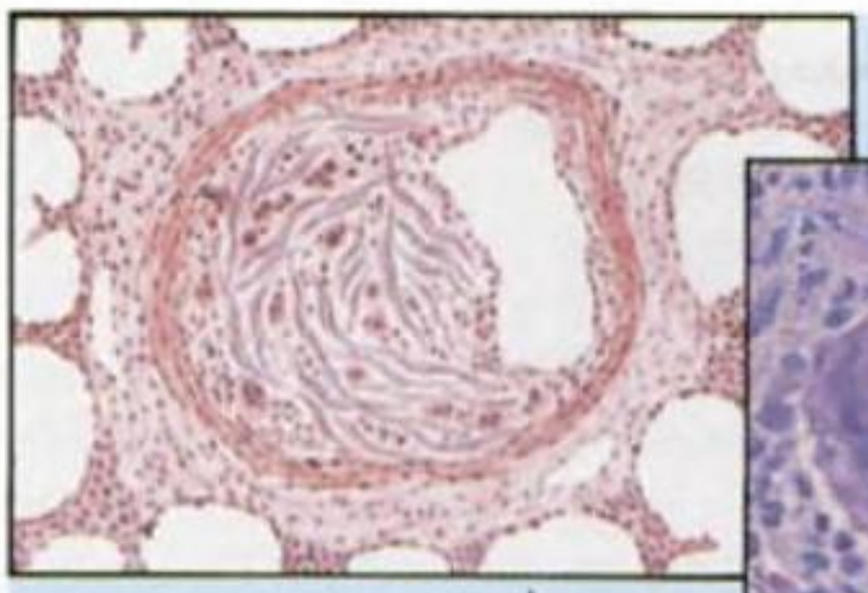
Embolia por cuerpo extraño. Las causas posibles pueden ser diversas sustancias orgánicas e inorgánicas. P. ej., algunos fármacos pueden contener impurezas de talco, fibras u otras sustancias que provocan una reacción inflamatoria en las pequeñas aa. pulmonares; ello a su vez da lugar a granulomas de cuerpos extraños con acumulación de macrófagos y células gigantes polinucleadas, que llegan a obstruir total o parcialmente el vaso afectado.

Durante las intervenciones quirúrgicas, cuerpos extraños como gotas de grasa, aceite o algún producto artificial pueden llegar a la circulación sanguínea. También es posible que penetren partículas de tejidos.

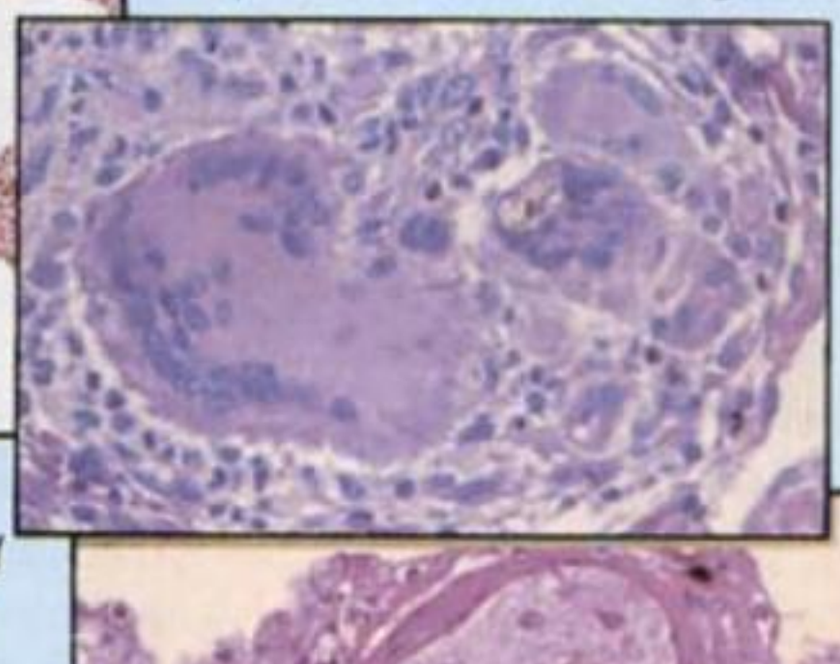
Parásitos. Sólo en casos raros se produce una obstrucción de vasos pulmonares causada por parásitos que han alcanzado el torrente circulatorio, provocada por sus larvas o quistes. Casi siempre destaca una reacción inflamatoria, mientras que la embolia suele carecer de importancia hemodinámica.

Transfusiones de sangre. Los agregados de componentes sanguíneos pueden actuar como émbolos durante las transfusiones de sangre. Por este motivo, en las transfusiones siempre se emplean filtros con un diámetro de poro de 1 a 4 nm. En estos casos, solamente puede producirse una embolia pulmonar a causa de transfusiones realizadas incorrectamente.

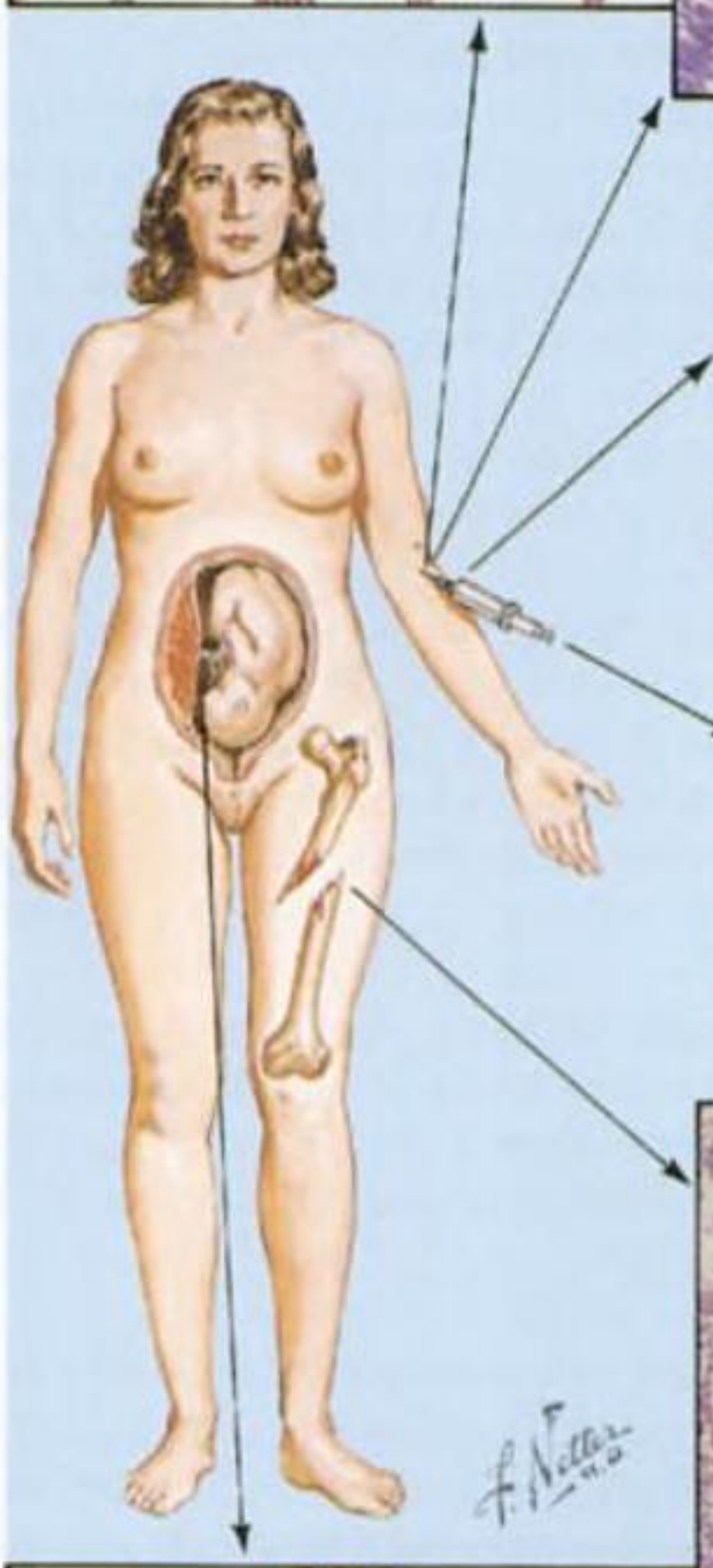
Material protegido por derechos de autor

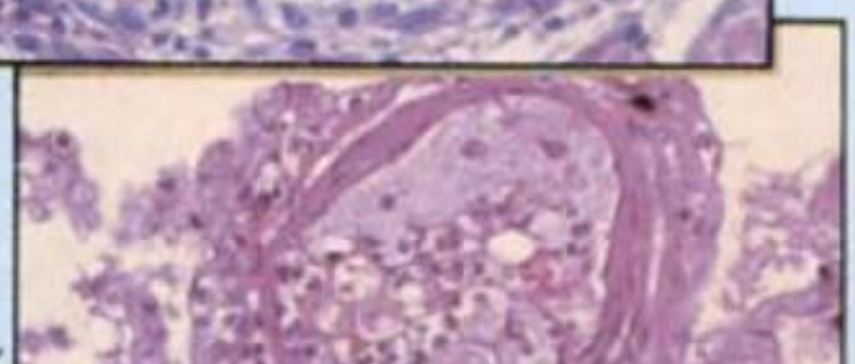


Émbolo de fibras de algodón (granuloma): aparece con frecuencia en drogadictos

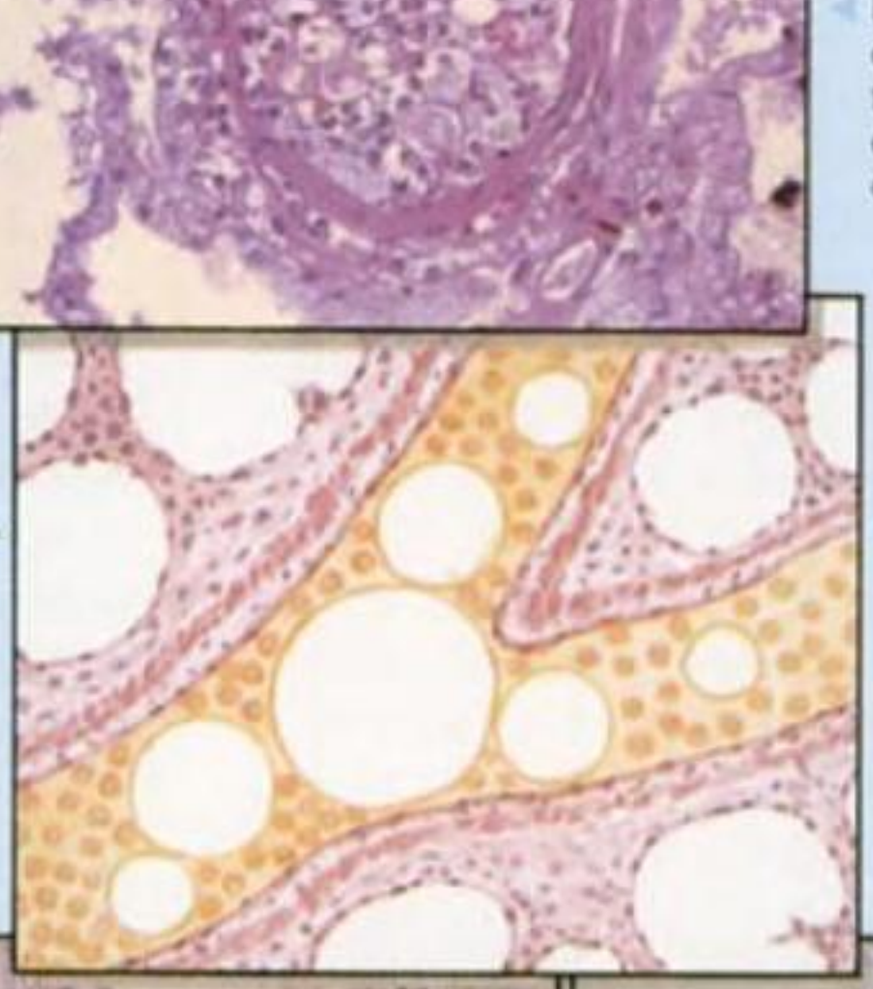


Vasculitis granulomatosa de los adictos a la heroína y anfetaminas

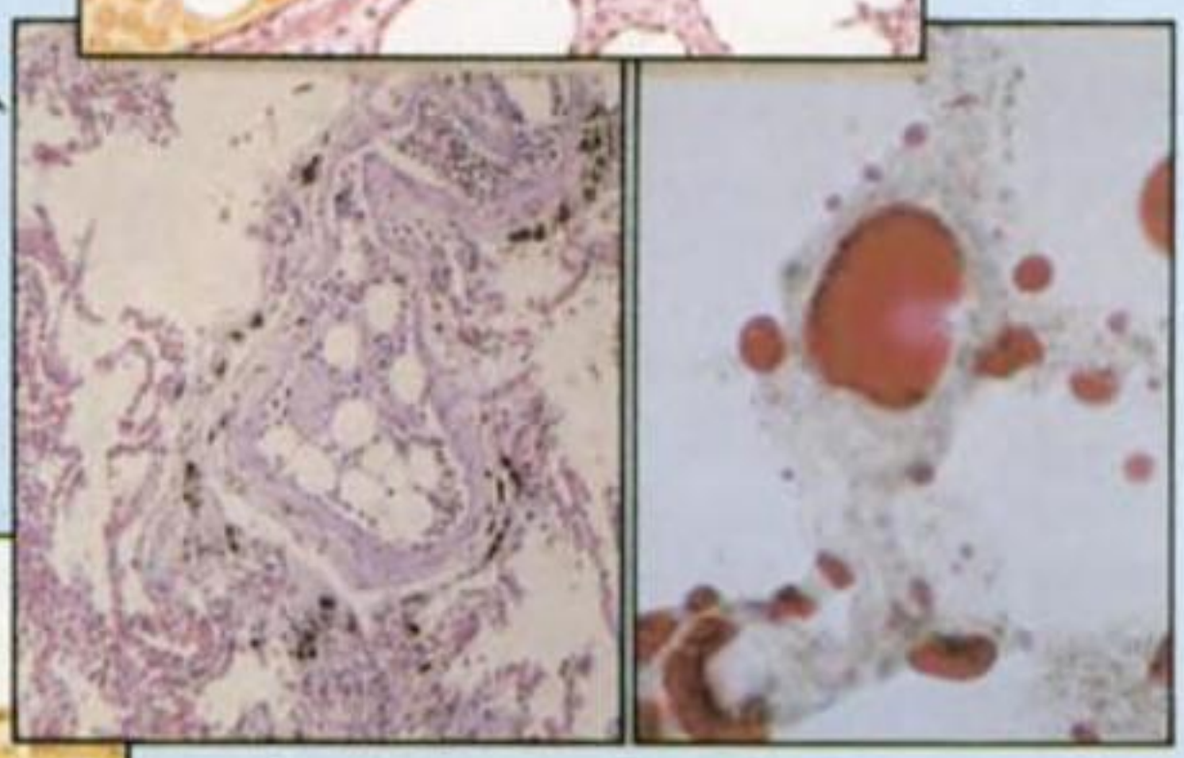




Émbolo de grano de mostaza tras inyección i.v. de heroína contaminada



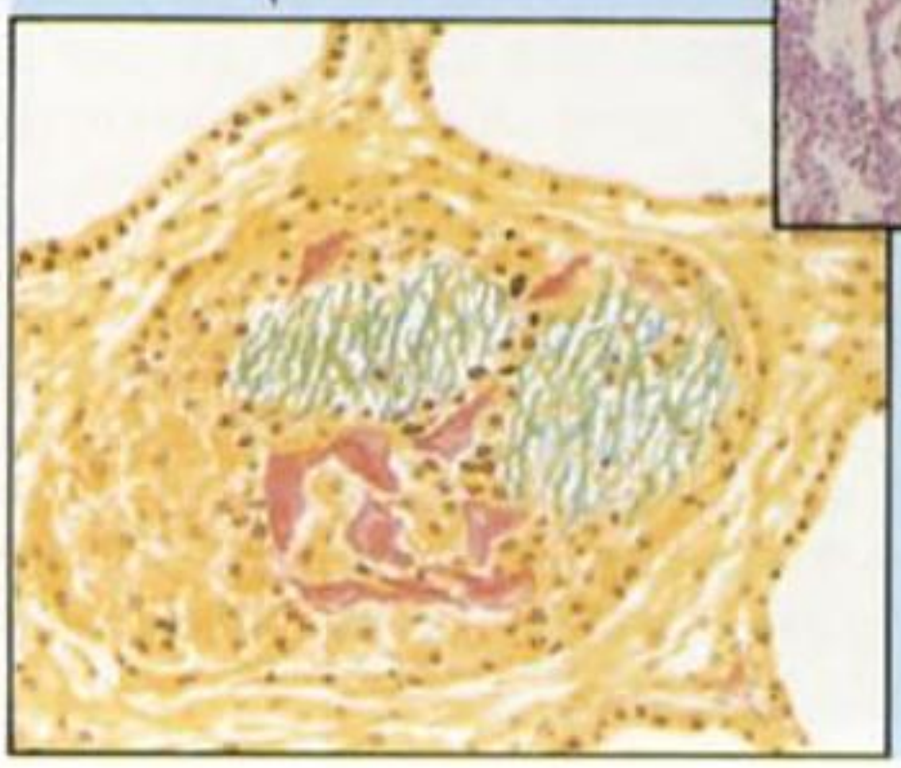
Embolia gaseosa (represent. esquemática) tras inyectar aire involuntariamente con una inyección i.v.



Émbolo de médula ósea

Émbolo graso (tinción de rojo Sudán-III)

Tras fracturas óseas o intervenciones quirúrgicas en los huesos



Émbolo de líquido amniótico con vérmix teñido de rojo y moco teñido de verde; aparece raramente tras partos difíciles

Material protegido por derechos de autor

Clínica

La sintomatología clínica de la embolia pulmonar pura es casi siempre inespecífica: taquipnea y disnea sin una causa identificable, angustia, sensación de opresión subesternal, y ocasionalmente síncope.

Este tipo de trastornos en pacientes que guardan cama a causa de intervenciones quirúrgicas o tromboflebitis locales siempre hacen sospechar una embolia pulmonar.

Embolia pulmonar masiva. Los émbolos grandes, localizados en el tronco principal de la a. pulmonar o en su bifurcación (v. pág. 327) provocan graves consecuencias como colapso circulatorio y *cor pulmonale* agudo (v. pág. 116). Una embolia pulmonar de este tipo constituye una emergencia grave que no es fácil de distinguir de un infarto de miocardio agudo. Por eso es importante que, en caso de aparecer este tipo de sintomatología, se tenga en cuenta la embolia pulmonar en el diagnóstico diferencial.

Infarto pulmonar. Aunque su curso es menos espectacular, clínicamente es muy evidente el infarto pulmonar que aparece aprox. en el 10 % de las embolias pulmonares. Entre los síntomas de un infarto pulmonar destacan la aparición súbita de dolores pleurales, hemoptisis, insuficiencia respiratoria, derrames pleurales y ruidos de roce típicos de la pleuritis.

Diagnóstico

Auscultación. Casi siempre se encuentran síntomas inespecíficos como ritmo «de galope» y aumento del sonido de cierre de la válvula pulmonar, aunque también puede faltar. Con frecuencia se escuchan estertores húmedos.

Laboratorio. Los resultados del análisis de sangre tienen un valor limitado. La detección de productos del metabolismo de la fibrina (dímero D) no constituye una indicación segura de embolia pulmonar. En los infartos pulmonares suele observarse leucocitosis.

ECG. La sospecha clínica se puede reforzar si se encuentra un patrón S_I-Q_{III} (v. pág. 327). También es sospechosa la aparición de una onda «P pulmonar», una sobrecarga derecha que previamente no existía o incluso un bloqueo incompleto de la rama derecha.

Ecocardiografía. Signos de sobrecarga del corazón derecho con dilatación del ventrículo derecho, movimientos paradójicos del septo ventricular y/o aa. pulmonares dilatadas.

Radiografía. La imagen radiográfica dependerá del tamaño y número de émbolos, la existencia o no de infarto pulmonar y el grado de afección de la pleura (pleuritis o derrame pleural). Con frecuencia los hallazgos son totalmente irrelevantes.

La dilatación de un gran vaso del hilio o la interrupción de la imagen de un vaso (signos de Westermark) hacen sospechar una embolia pulmonar.

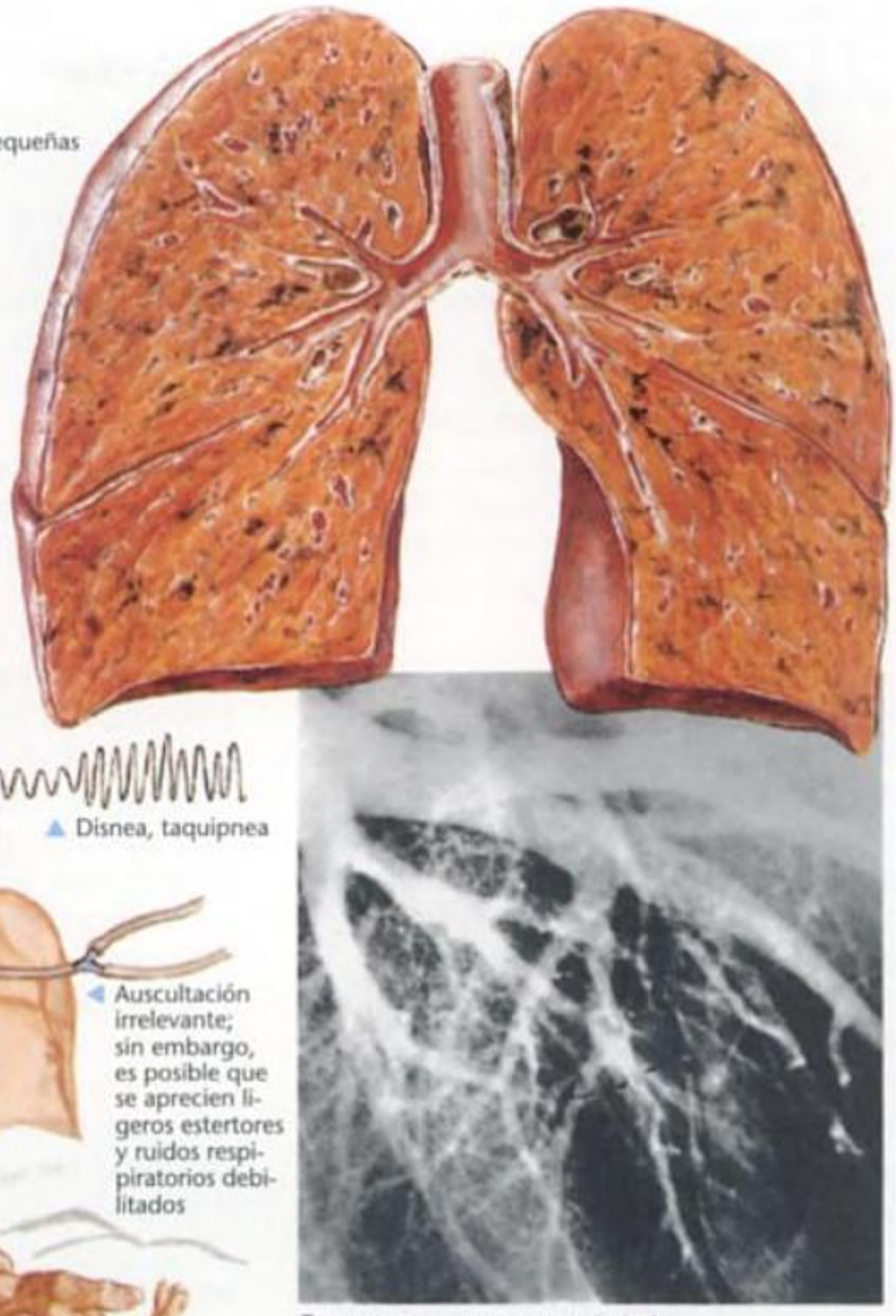
El resto de los signos son sólo indicaciones inciertas, aunque tienen cierto peso cuando en un paciente existe riesgo de embolia. Entre ellos se cuenta la hipovascularización del pulmón ipsolateral; por lo menos en las zonas afectadas los vasos pueden presentar una imagen inusual (v. pág. 327). A veces el único signo consiste en una posición elevada del diafragma (Hampton-Buckel, **F**) en el lado afectado e infiltrados pulmonares como consecuencia de un infarto, una hemorragia o una atelectasia. Asimismo el único síntoma de un infarto pulmonar por lo demás irrelevante puede ser un derrame pleural ipsolateral.

Angiografía pulmonar (C). Constituye el único método de comprobar fehacientemente las obstrucciones de los grandes vasos y, por lo tanto, siempre está indicada, siempre y cuando sea tolerable su mayor riesgo clínico.

Gasometría. Una embolia pulmonar masiva provoca una reducción de la presión arterial de O_2, casi siempre combinada con una reducción de la presión arterial de CO_2. La hipoxemia arterial es la consecuencia de un trastorno de la ventilación-perfusión, lo cual provoca una hiperventilación refleja con hipocapnia.

Gammagrafía pulmonar. La combinación de la gammagrafía de ventilación y perfusión (v. pág. 207; **D, E**) permite identificar las zonas mal irrigadas y mal ventiladas. El signo diagnóstico más claro consiste en múltiples zonas sin perfusión en un pulmón normalmente ventilado. La obstrucción incompleta de la luz pulmonar puede dar lugar a falsos negativos.

Material protegido por derechos de autor



A. Múltiples embolias pequeñas en los pulmones

La disnea y la taquipnea de aparición súbita constituyen el síntoma principal en las personas de riesgo

▲ Disnea, taquipnea

◀ Auscultación irrelevante; sin embargo, es posible que se aprecien ligeros estertores y ruidos respiratorios debilitados

▲ Taquicardia

B. Síntomas clínicos de la embolia pulmonar

C. Angiograma: pequeños émbolos

D. Gammagrafía de ventilación irrelevante

E. Gammagrafía de perfusión que revela falta de riego del pulmón der. En el izq. **no se detectan émbolos**

F. Radiografía con frecuencia irrelevante. La posición elevada del diafragma en el lado afectado (v. arriba) constituye un indicio. **Es posible que se observen zonas de atelectasia**

Material protegido por derechos de autor

Profilaxis

Dada la alta letalidad de las embolias pulmonares masivas (30 % sin tratar, 5-8 % con tratamiento) es muy importante su profilaxis en situaciones de riesgo (es decir, cirugía, reposo en cama o inmovilización). Hoy día se aplica una profilaxis estándar de tromboembolias por motivos médicos y forenses.

Con la profilaxis se pretende evitar la formación de trombos y su difusión, ya que pueden desprenderse y llegar hasta los pulmones.

Compresión de las venas superficiales de las piernas. Para esto se utilizan medias de compresión que obligan a la sangre a circular por el sistema venoso profundo de las piernas, lo cual permite aumentar la velocidad de circulación y reducir por tanto el riesgo de trombosis.

Gimnasia de piernas, posición elevada. Los movimientos de las piernas también sirven para aumentar la velocidad de circulación, puesto que activan el bombeo muscular de las pantorrillas. La posición elevada de las piernas (p. ej., levantando la parte inferior de la cama) también favorece el retorno venoso de las extremidades inferiores.

Movilización rápida. La movilización rápida tras las operaciones o el reposo en cama a causa de la enfermedad también tiene efectos positivos sobre el riego y acelera el retorno venoso de las extremidades inferiores.

Heparina. Hoy en día se suele aplicar una profilaxis medicamentosa, tromboembólica y periquirúrgica. Para ello se administra heparina sc a dosis bajas (aprox. 5.000 UI, «heparinización a bajas dosis») desde el día antes de la operación, y después durante el tiempo que dure la inmovilidad, si bien se suele proporcionar mientras el paciente permanece en el hospital; cuando se inmoviliza una pierna (p. ej., con yeso o una férula), se sigue inyectando de forma ambulatoria hasta recuperar la movilización completa.

La clásica heparina no fraccionada debe administrarse dos o tres veces al día debido a su corta semivida, mientras que la heparina de bajo peso molecular sólo necesita administrarse una vez al día.

Terapia

Cuando aparece por primera vez cualquier síntoma de trombosis de un sistema venoso profundo, o cuando se observa un síntoma muy marcado, se administra heparina a dosis terapéuticas (v. pág. 170), lo que constituye una terapia de lisis.

Terapia conservadora. En las formas de embolia pulmonar, la terapia de elección consiste en la inmediata heparinización con un bolo de 5.000 UI i.v., continuando con 25.000-40.000 UI/d. El objetivo es aumentar el TTP hasta 1,5-2 veces el valor control. Al cabo de unos cinco días se inicia una terapia de anticoagulantes v.o. cuyo objetivo es alcanzar un valor del tiempo de Quick del 25-30 % (INR 2,0-3,0).

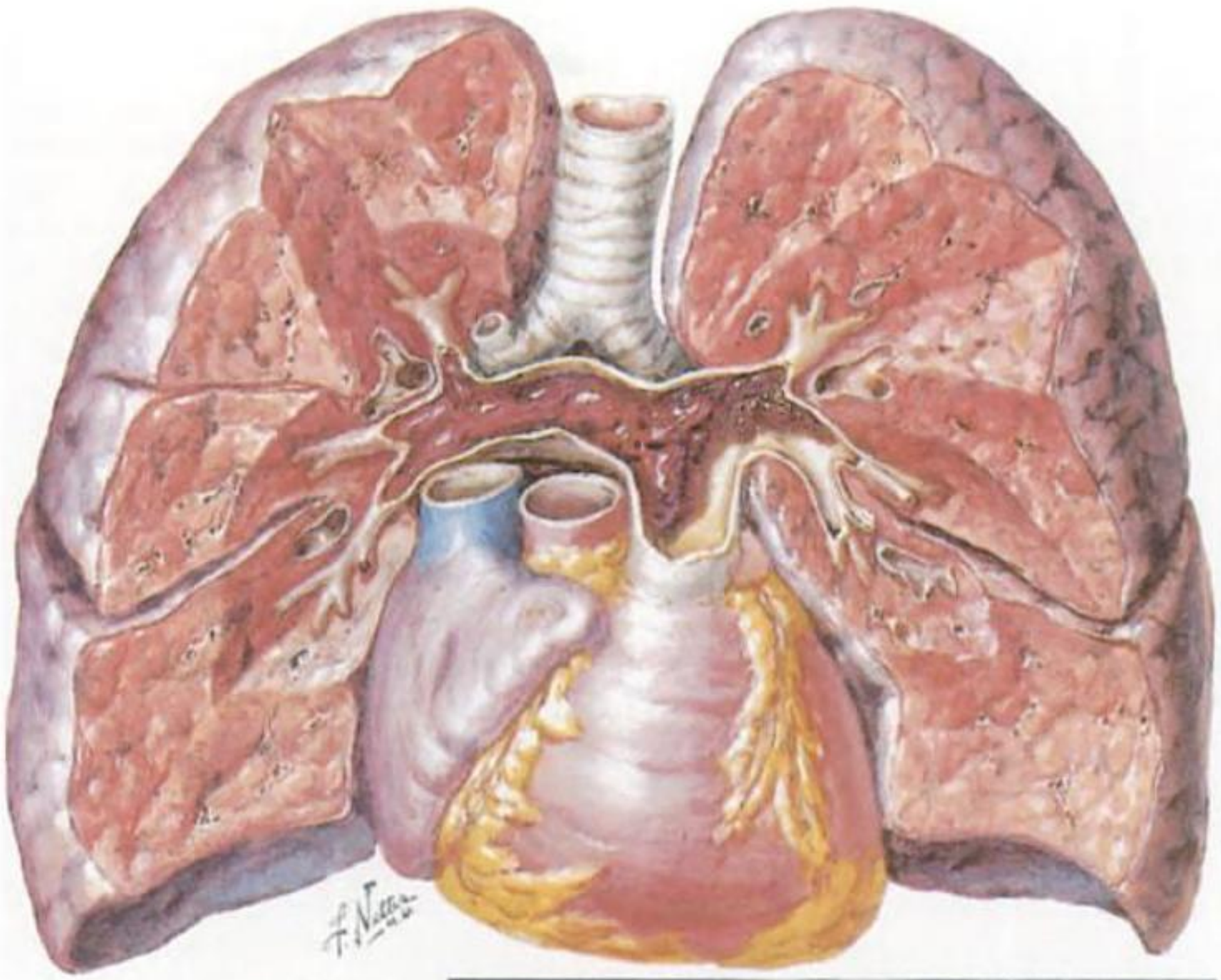
En caso de embolia pulmonar masiva se establecerá, ante todo, un tratamiento contra el shock. La administración de oxígeno, de una infusión de volumen y, eventualmente, de analgésicos, catecolaminas y bicarbonato, estabiliza al paciente. Si no existen contraindicaciones se establece una terapia fibrinolítica con estreptocinasa, urocinasa o t-PA. En caso contrario se opta por una terapia con heparina i.v.

Cuando los émbolos son muy grandes puede intentarse su fragmentación introduciendo un catéter en el corazón derecho.

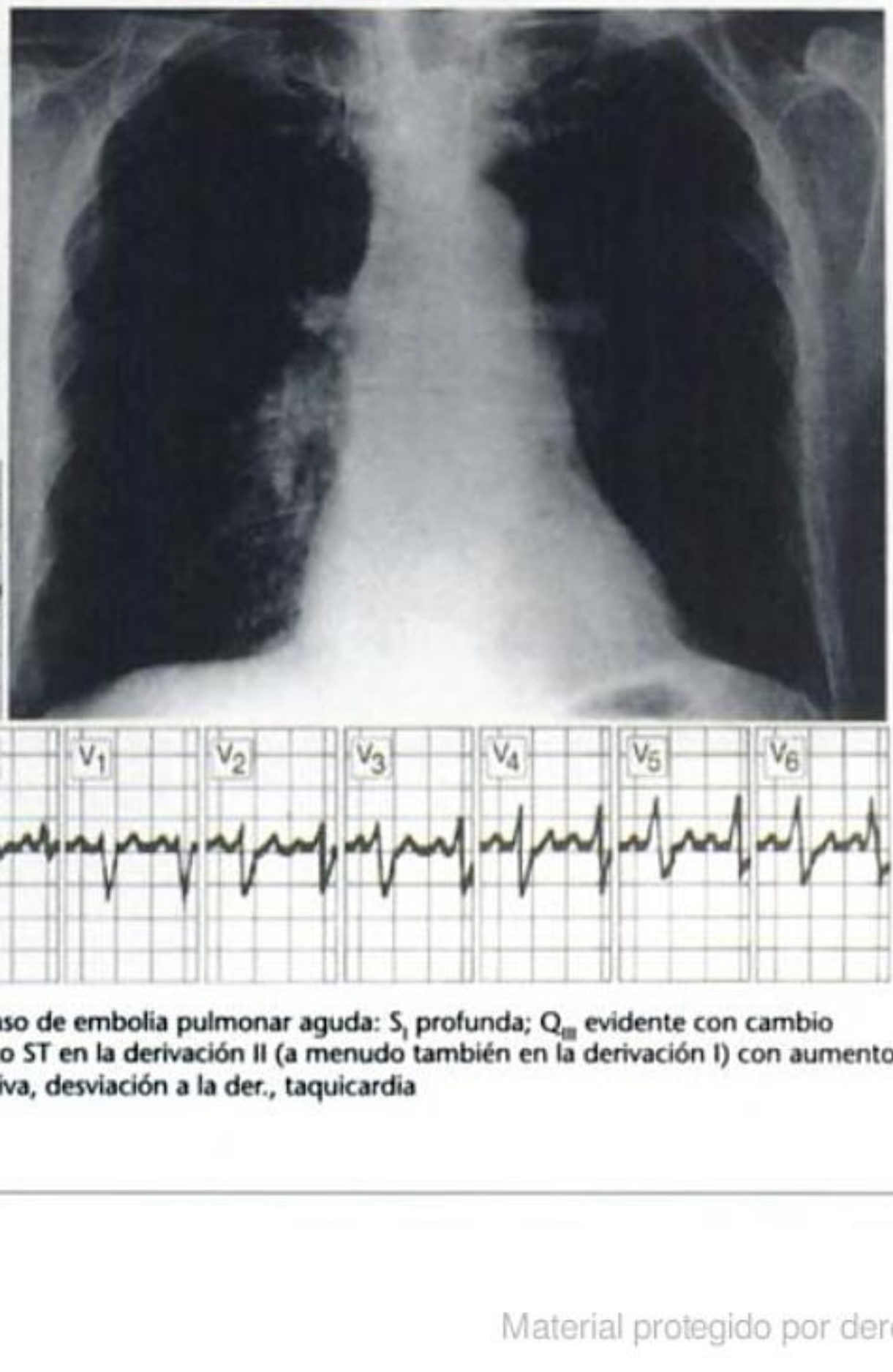
Terapia quirúrgica. Una embolectomía quirúrgica de los pulmones implica la disponibilidad de circulación extracorpórea y, debido a la necesidad de una gran inversión en aparatos y la eficacia de las terapias conservadoras, hoy día raramente se realiza. Solamente están indicadas las operaciones profilácticas en caso de embolias pulmonares recidivantes (v. pág. 328).

Tras una embolia pulmonar es importante el tratamiento de la zona afectada por la trombosis y la consiguiente profilaxis de las recidivas.

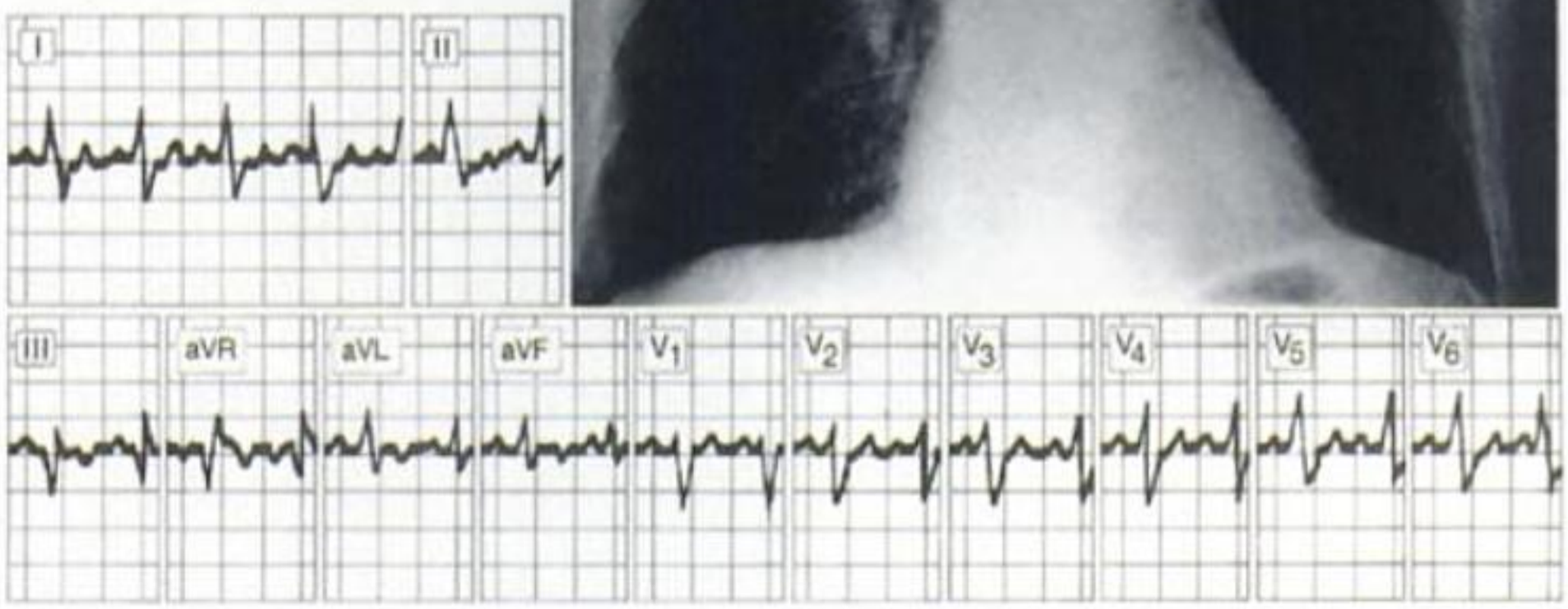
Material protegido por derechos de autor



▲ Émbolo encabalgado con obstrucción completa de la a. pulmonar der. y parcial de las grandes ramas de la a. pulmonar izq.



▶ Radiografía: sombras muy marcadas en la zona de la a. pulmonar der. con aumento de la permeabilidad radiográfica en los campos pulmonares periféricos



▲ Imagen característica del ECG en un caso de embolia pulmonar aguda: S_I profunda; Q_{III} evidente con cambio negativo de T_{III}. Descenso del segmento ST en la derivación II (a menudo también en la derivación I) con aumento en escalera de S-T_{II}. T_{II} bifásica o negativa, desviación a la der., taquicardia

Material protegido por derechos de autor

Profilaxis quirúrgica de la embolia pulmonar

Puesto que las trombosis de las vv. profundas de las piernas o de las vv. de la pelvis suponen un alto riesgo de embolia pulmonar, debe aplicarse una profilaxis fiable. Aprox. el 15-30 % de los casos de tromboflebitis de las vv. de las piernas acaban extendiéndose a la circulación pulmonar, mientras que las trombosis de las vv. profundas del muslo y de la pelvis representan un riesgo del 60-80 %.

Indicación. En la mayoría de los casos de afecciones venosas tromboembólicas recidivantes, puede obtenerse un resultado satisfactorio con terapia conservadora. Algunas veces, sin embargo, los anticoagulantes pueden estar contraindicados o bien no aportan una prevención fiable de la embolia pulmonar.

En estos casos, la prevención de las embolias debe realizarse mediante intervención quirúrgica. La indicación para la intervención se basará en la imposibilidad de realizar una profilaxis conservadora, o la falta de éxito de ésta, debido a la elevada tasa de complicaciones pulmonares que presentan las trombosis iliofemorales.

Técnica quirúrgica. El objetivo de la terapia quirúrgica es extraer los émbolos de la circulación venosa antes de que lleguen a los pulmones. El método estándar consiste en la colocación de un filtro en la v. cava inferior («paraguas de la cava» o filtro de Greenfield).

El filtro contra las embolias está formado por un haz de radios metálicos en forma de paraguas que no constituye ningún obstáculo significativo para la circulación de la sangre, pero que permite filtrar los grandes émbolos. Para implantarlo casi nunca es necesario disecar la v. cava inferior. Por regla general el filtro se introduce plegado mediante un catéter y se despliega en la v. cava inferior. Los extremos puntiagudos de los radios se fijan a la pared de la v. cava y, de esta forma, retienen el implante. Raramente aparecen complicaciones tardías con este método. La mayoría de complicaciones, que son muy raras cuando se realiza correctamente, aparecen durante la implantación o inmediatamente después, y se deben a una colocación errónea o a un desplazamiento del filtro.

Consecuencias de la embolia pulmonar

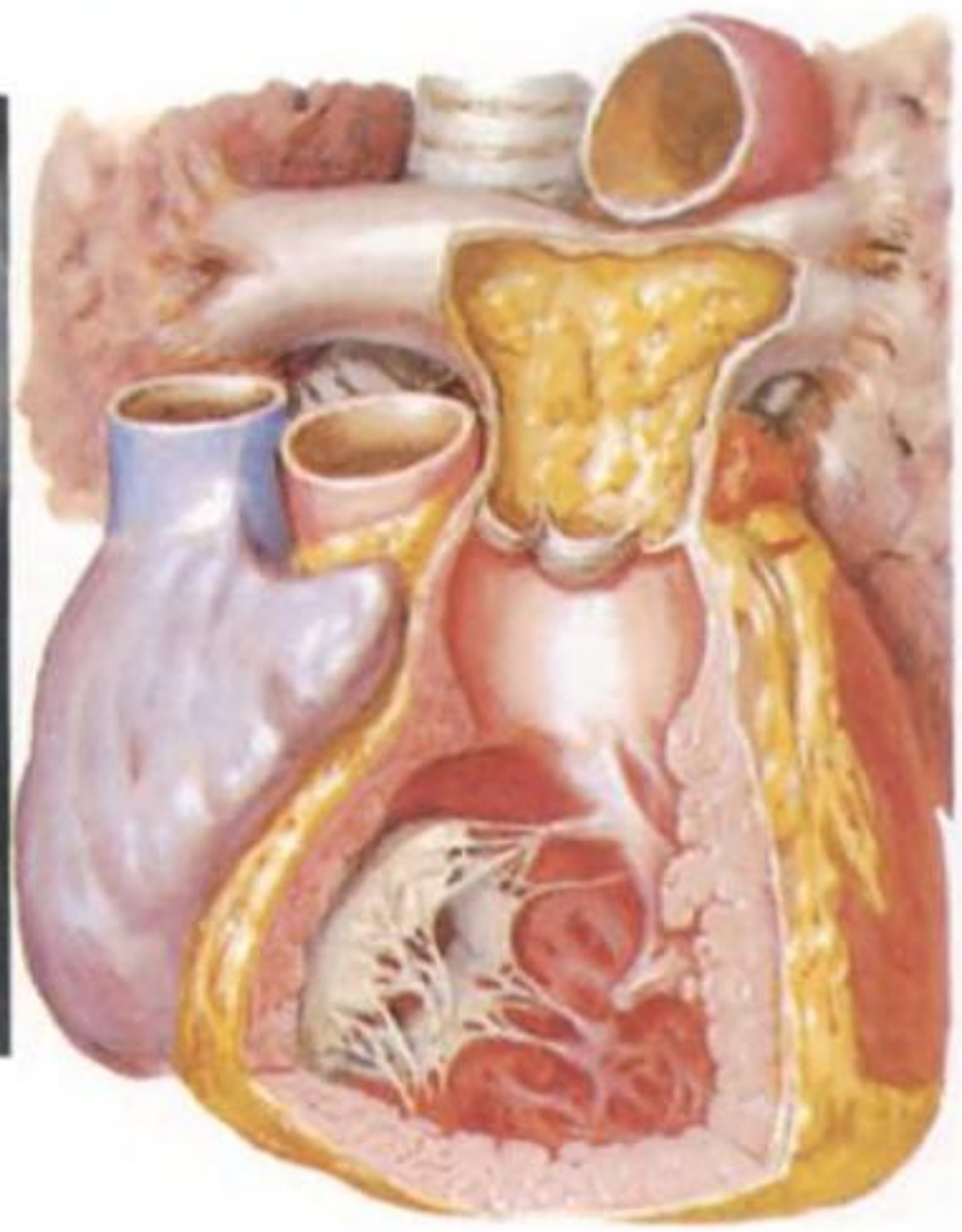
***Cor pulmonale* agudo.** Uno o varios émbolos grandes provocan una reducción de la sección vascular total del pulmón y, por lo tanto, un aumento de la resistencia a la circulación pulmonar. Si buena parte de la circulación pulmonar está bloqueada, se produce hipertensión pulmonar, que no es raro que supere la presión arterial pulmonar media de 30 mm Hg (4 kPa), es decir, el doble del valor normal. Esto provoca una sobrecarga masiva del corazón derecho con la consiguiente dilatación y, en casos graves, insuficiencia del ventrículo derecho, el signo típico de *cor pulmonale* agudo (v. pág. 116). También está reducido el volumen minuto cardíaco, y la presión arterial sistémica desciende. Si la embolia pulmonar es tan marcada que provoca un *cor pulmonale* agudo, es frecuente que se produzcan síncopes y finalmente colapso circulatorio.

***Cor pulmonale* crónico.** Cuando el pulmón no está previamente dañado, el *cor pulmonale* crónico (v. pág. 118), consecuencia de una obstrucción de la circulación pulmonar, suele ser debido a una embolia pulmonar recidivante. En este caso aparece hipertensión pulmonar progresiva en la que las presiones pulmonares pueden alcanzar los valores sistémicos. En tal caso el ventrículo derecho reacciona con una hipertrofia progresiva del m. cardíaco, a la que sigue una dilatación preterminal del ventrículo cuando éste ya no puede compensar el esfuerzo.

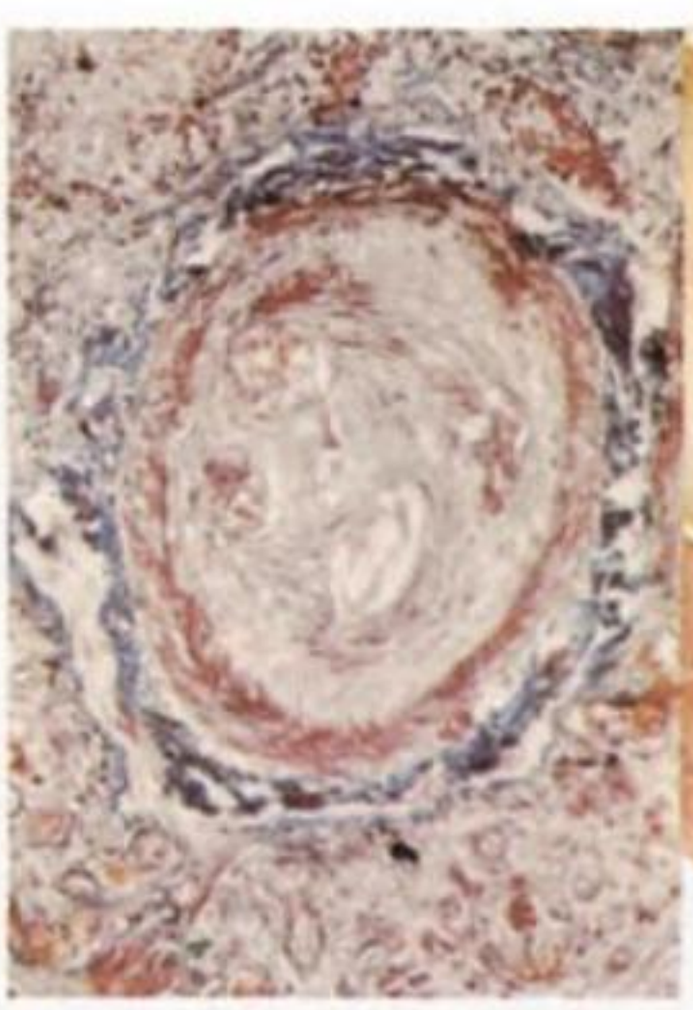
Lesiones vasculares. Los émbolos se fijan en la zona en que la luz del vaso es inferior al diámetro de los émbolos. En primer lugar, el émbolo queda retenido en ese punto debido a la presión de la sangre circulante. El trombo se organiza progresivamente para acabar siendo canalizado de nuevo por su centro. Los grandes trombos, cuya lisis se prolonga durante bastante tiempo, también provocan reacciones de la pared vascular. Éstas pueden dejar lesiones permanentes de dicha pared incluso tras la lisis completa del trombo. Suele tratarse de placas, cordones intraluminales de tejido conjuntivo y membranas. Estas lesiones alteran el flujo laminar de la sangre y pueden ser el punto de origen de nuevos trombos.

Material protegido por derechos de autor

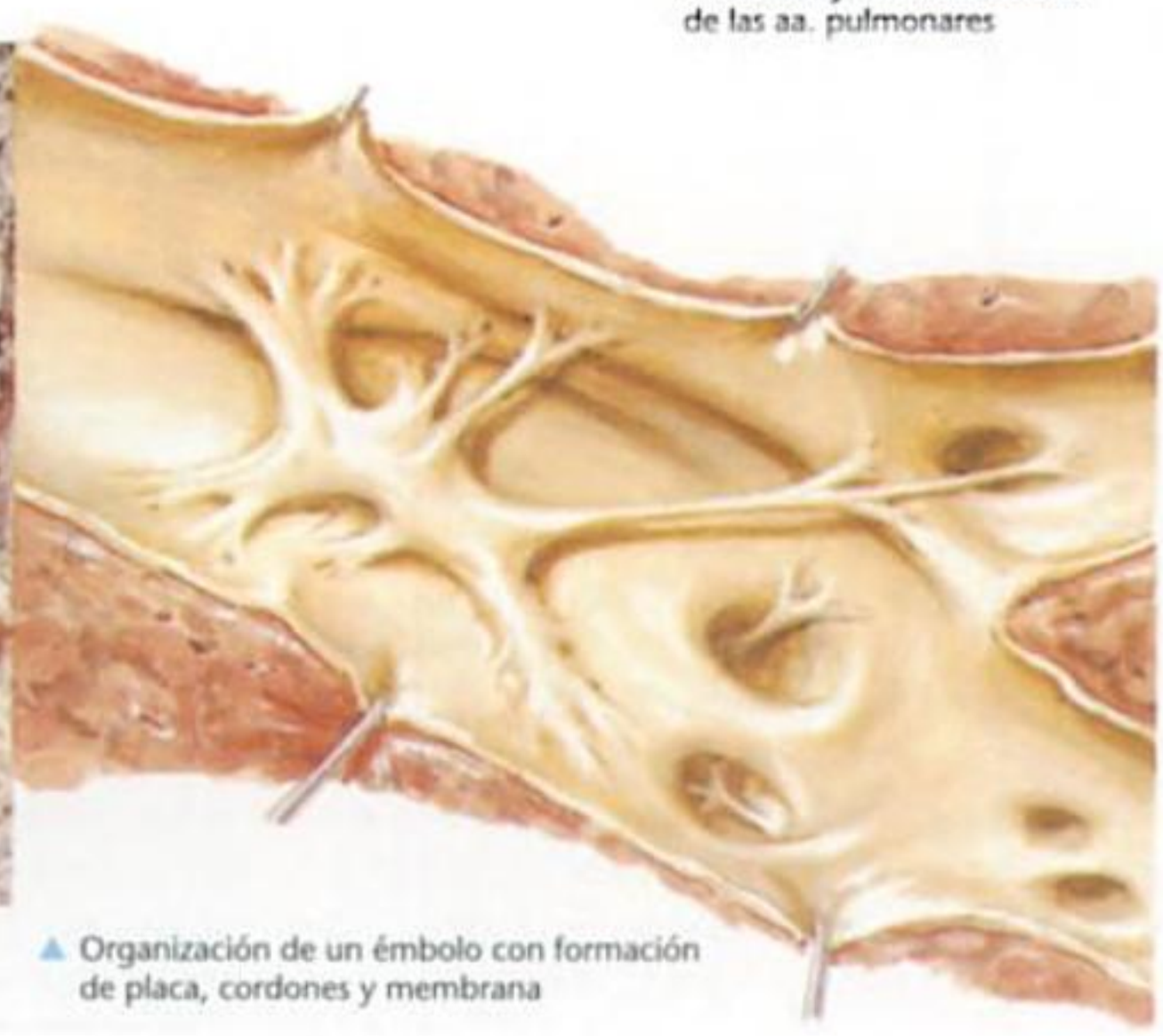
▲ *Cor pulmonale* en una radiografía



▲ Hipertrofia del ventrículo der.; dilatación y arterioesclerosis de las aa. pulmonares



▲ Émbolo organizado en una a. intrapulmonar, con recanalización incipiente (tinción tricrómica)



▲ Organización de un émbolo con formación de placa, cordones y membrana

Material protegido por derechos de autor

En las superficies de los pulmones que separan los alvéolos, el espacio intersticial y los capilares, actúan dos fuerzas de sentido opuesto:

- La *presión hidrostática* que impulsa el líquido a salir de los capilares en dirección al espacio intersticial o a los alvéolos.
- La *presión osmótica* que retiene el líquido en los capilares o el espacio intersticial.

El edema pulmonar siempre está precedido de un edema intersticial. Cuando el espacio intersticial ya no es capaz de retener el líquido, éste pasa a los alvéolos.

Patogenia

Tras su aparición, hay que distinguir entre el edema pulmonar debido a causas hemodinámicas y el debido al aumento de permeabilidad de los capilares pulmonares; esta última forma es la más rara.

Causas cardíacas. La descompensación del corazón izquierdo y las lesiones de la válvula mitral constituyen las causas más frecuentes del edema pulmonar de origen hemodinámico.

Gases irritantes. La forma más grave de este tipo de edema pulmonar está provocada por la inhalación de fosgeno o dióxido de nitrógeno. Por otra parte, existen muchos otros productos irritantes, entre otros el oxígeno a concentraciones elevadas, que pueden provocar un edema pulmonar.

Hipervolemia. En los pacientes hiperinfundidos es frecuente la aparición de edema pulmonar a consecuencia del aumento de la presión hidrostática, p. ej. tras la infusión de líquidos sin proteínas, en los que además disminuye la presión oncótica.

Enfermedad de las alturas. A grandes alturas la presión parcial de oxígeno es menor. A consecuencia de la hipoxia aguda que se produce, existe una vasoconstricción irregular de las grandes y pequeñas aa. de los pulmones. La elevada presión hidrostática que esto provoca genera el edema pulmonar.

Lesiones cerebrales. El aumento de la presión cerebral provoca una hipertensión sistémica súbita, con descompensación del corazón izquierdo, a consecuencia de la cual puede aparecer un edema pulmonar.

Narcóticos. La sobredosificación de narcóticos provoca coma y la formación de edema pulmonar. No se conoce su patogénesis.

Shock. En los pulmones de shock, es característico que el edema pulmonar empiece con estasis y atelectasias. No se ha explicado completamente su mecanismo exacto de presentación. Es probable que entre sus causas deban considerarse una hipotensión pulmonar súbita y la entrada masiva de enzimas en la circulación sanguínea.

Clínica

Los síntomas más característicos y comunes a todas las formas de edema pulmonar son disnea, cianosis y taquipnea. Con frecuencia también existe tos, a veces con expectoración espumosa. En los casos más pronunciados puede aparecer una ortopnea marcada y estertores audibles a distancia. El resto del cuadro clínico depende en gran medida del cuadro causal.

Diagnóstico

A la auscultación de los edemas pulmonares, se oyen estertores húmedos de burbuja mediana o grande, mientras que en el edema intersticial se oyen estertores de burbuja pequeña o mediana. A veces los roncus son los que más destacan.

En la radiografía de tórax, el edema intersticial aparece con un diseño de líneas gruesas y una imagen peribronquial destacada. Es típico que aparezcan líneas delgadas de curso horizontal en los campos inferiores (líneas B de Kerley). En el edema alveolar aparecen áreas engrosadas y confluyentes de disposición simétrica.

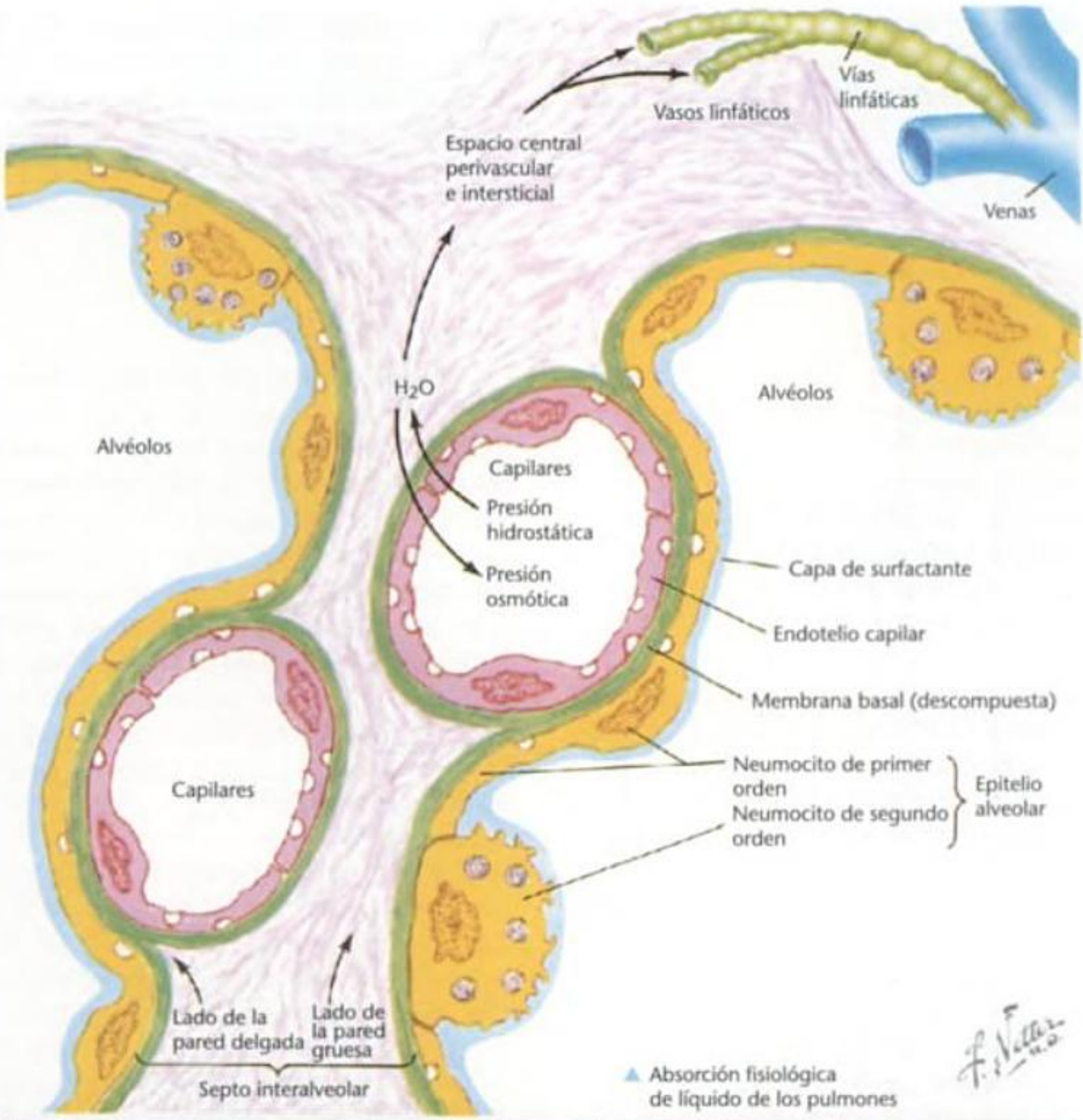
Para aclarar la causa hay que recurrir a la medición de los gases en la sangre, ECG, ecocardiografía y catéter de medición de presión.

Terapia

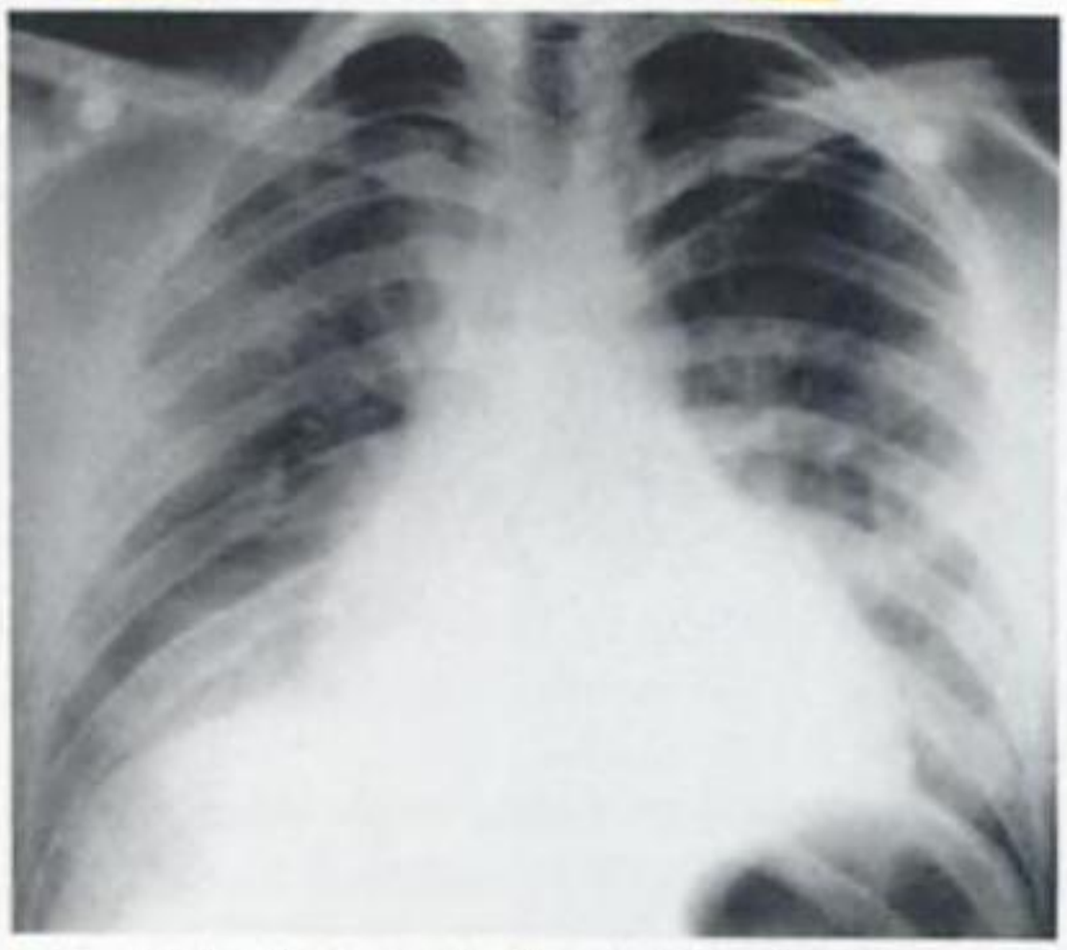
Las primeras medidas consisten en poner en alto la mitad superior del cuerpo y administrar oxígeno y, en los casos más graves, intubación y ventilación con presión final espiratoria.

Para reducir la presión sanguínea se aplican nitratos y diuréticos mediante infusión lenta. En caso de hipotensión, también se emplean las catecolaminas. Además, se administra un tratamiento específico para la enfermedad subyacente.

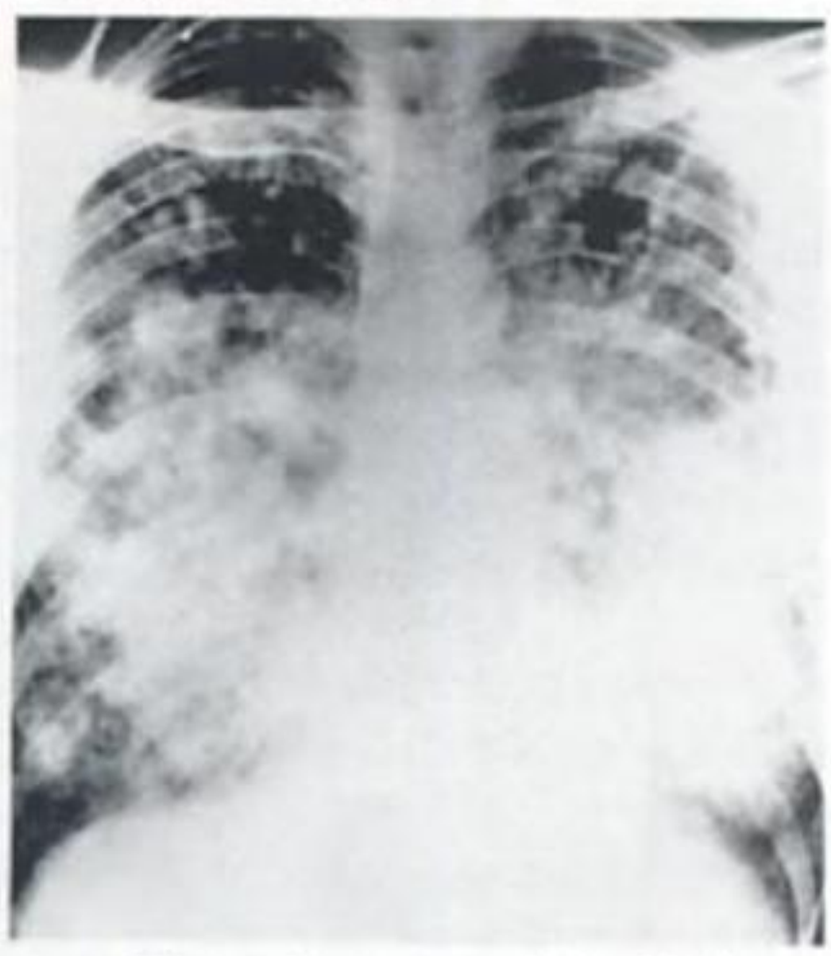
Material protegido por derechos de autor



▲ Absorción fisiológica de líquido de los pulmones



▲ Densidades blandas localizadas principalmente en los campos pulmonares centrales («sombras en forma de mariposa»)



▲ Edema pulmonar avanzado localizado principalmente en las zonas inferiores **de ambos pulmones**

Material protegido por derechos de autor

Enfisema subcutáneo «en collar»

Patogénesis. Se denomina *enfisema subcutáneo en collar* a la acumulación de aire en el tejido conjuntivo subcutáneo localizado alrededor del cuello. Puede ser debido a bacterias que forman gases o a fugas de aire a presión. Sin embargo, las causas más frecuentes son:

- Fracturas costales con herida de los pulmones y de la pleura parietal.
- Roturas o lesiones de la tráquea y de los bronquios.
- Roturas de adherencias pleurales provocadas por una pleuritis previa ya superada.
- Ventilación artificial con presión positiva seguida de rotura de alvéolos.
- Intervenciones quirúrgicas en el cuello: durante la inspiración puede entrar aire a través de la incisión del cuello, a lo largo de las superficies de la tráquea, hasta alcanzar el mediastino.

A causa de una obstrucción de las vías respiratorias, la mayor reducción de la presión negativa inspiratoria en el tórax facilita la entrada de aire.

En caso de heridas en el árbol bronquial, cuando la pleura se mantiene intacta puede aparecer un mediastino a tensión que, si se deja sin tratar, sigue un curso rápidamente mortal.

Clínica. La característica más destacada del enfisema subcutáneo son las zonas cutáneas llenas de aire y, por lo tanto, muy deformadas, que aparecen sobre todo en el cuello y en la cara («cara de rana»). Si la cantidad de aire es muy grande, en algún caso raro puede provocar problemas respiratorios o de deglución por compresión, así como estasis circulatoria superior.

Diagnóstico. Gracias al cuadro clínico tan típico, el diagnóstico es fácil. Además de las deformidades en cuello y cara, a la palpación se detectan crepitaciones del tejido subcutáneo («crujido de bola de nieve»). Para confirmarlo y descartar un posible neumotórax, es imprescindible una radiografía de tórax.

Terapia. El primer paso de la terapia del enfisema cutáneo consiste en el tratamiento de la causa desencadenante.

En los casos leves apenas existe riesgo de complicaciones, por lo que no es necesaria una terapia agresiva. Si existe también neumotórax, se coloca un drenaje torácico. En los casos graves de enfisema cutáneo en collar, está indicada la traqueostomía. De esta forma se consigue que el aire se libere de la fascia del cuello a través de la incisión y el paciente pueda respirar adecuadamente.

En los casos de mediastino a tensión hay que reducir inmediatamente la tensión mediante una mediastinotomía en collar.

Asfixia traumática

Patogénesis. Aparece una asfixia traumática cuando el tórax y la porción superficial del abdomen se comprimen con presiones muy importantes. Las primeras descripciones de casos se deben a Ollivier (1837), que observó el cuadro en las calles de París, en personas apaleadas hasta la muerte, y acuñó la expresión *masque ecchymotique*. Los desencadenantes típicos son aplastamientos de la porción superior del cuerpo provocados por accidentes de tráfico, aprisionamientos, vertidos o caídas de carga. Son más raros los traumatismos por presión debidos a explosiones. En los submarinistas, las explosiones subacuáticas provocan lesiones similares.

Clínica. En la asfixia de origen traumático aparece una coloración azul violácea de la piel de la cabeza, cuello, hombros y zona superior del tórax. También suelen aparecer hemorragias subconjuntivales y petequias que se distribuyen por todo el cuerpo.

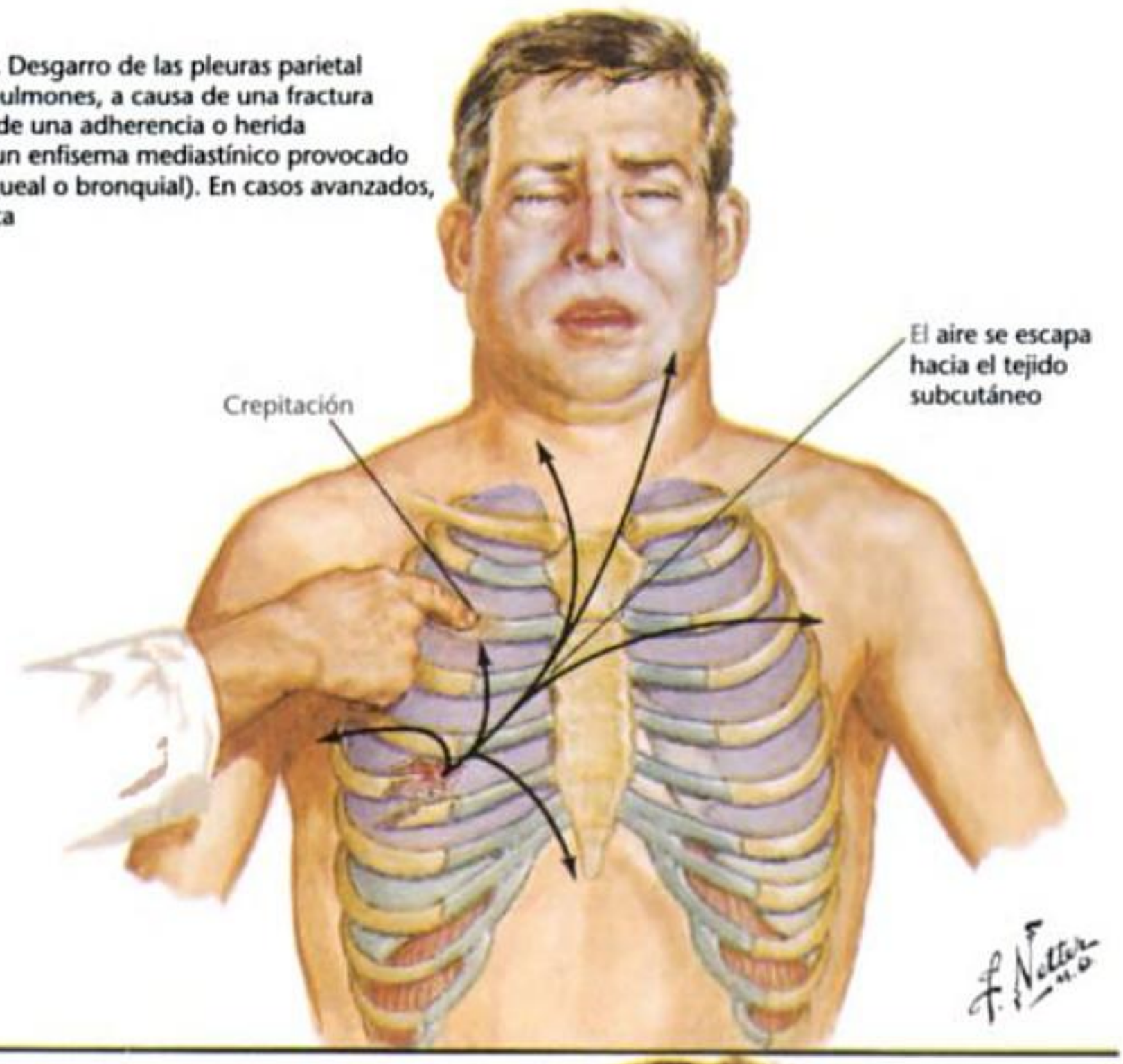
El cuadro clínico está determinado sobre todo por las heridas concomitantes que suelen presentarse. Lo más frecuente es que existan heridas de la pared torácica, fracturas costales, contusión pulmonar, neumotórax y hemotórax. Es más raro que estén afectados el corazón y los grandes vasos, o que exista traumatismo craneoencefálico. Puede producirse una ceguera súbita irreversible causada por una hemorragia de la retina, o una pérdida pasajera de la visión provocada por una inflamación edematosa de la retina.

Diagnóstico. La imagen clínica es típica, de modo que resulta inconfundible.

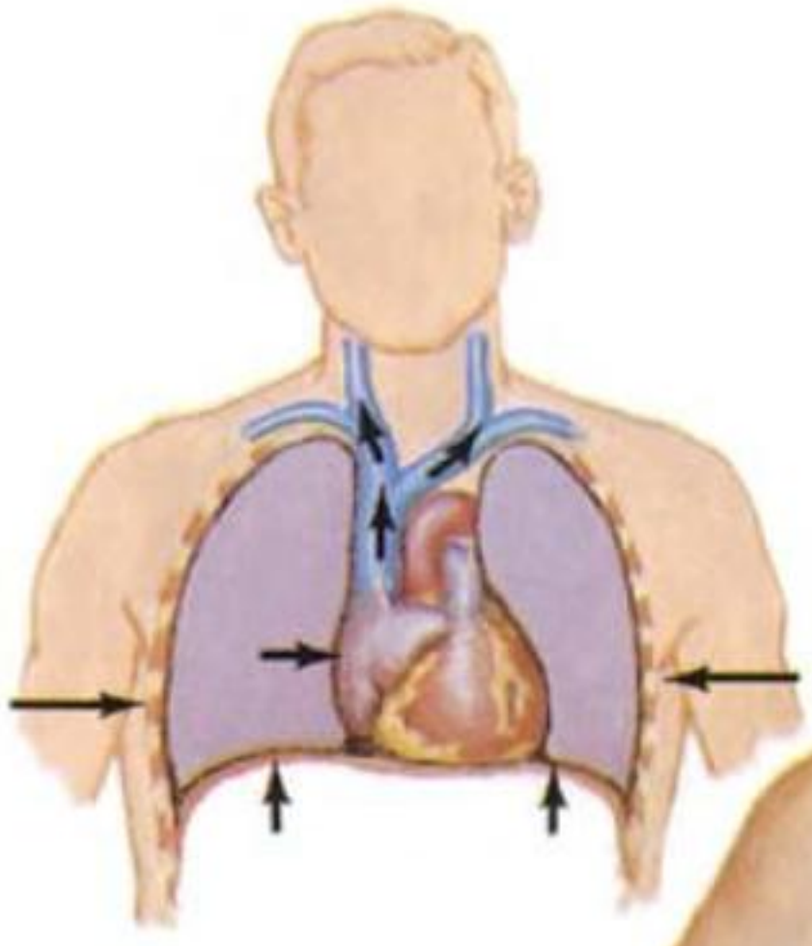
Terapia. La asfixia de origen traumático no requiere ningún tratamiento específico. En primer lugar hay que atender las lesiones concomitantes.

Material protegido por derechos de autor

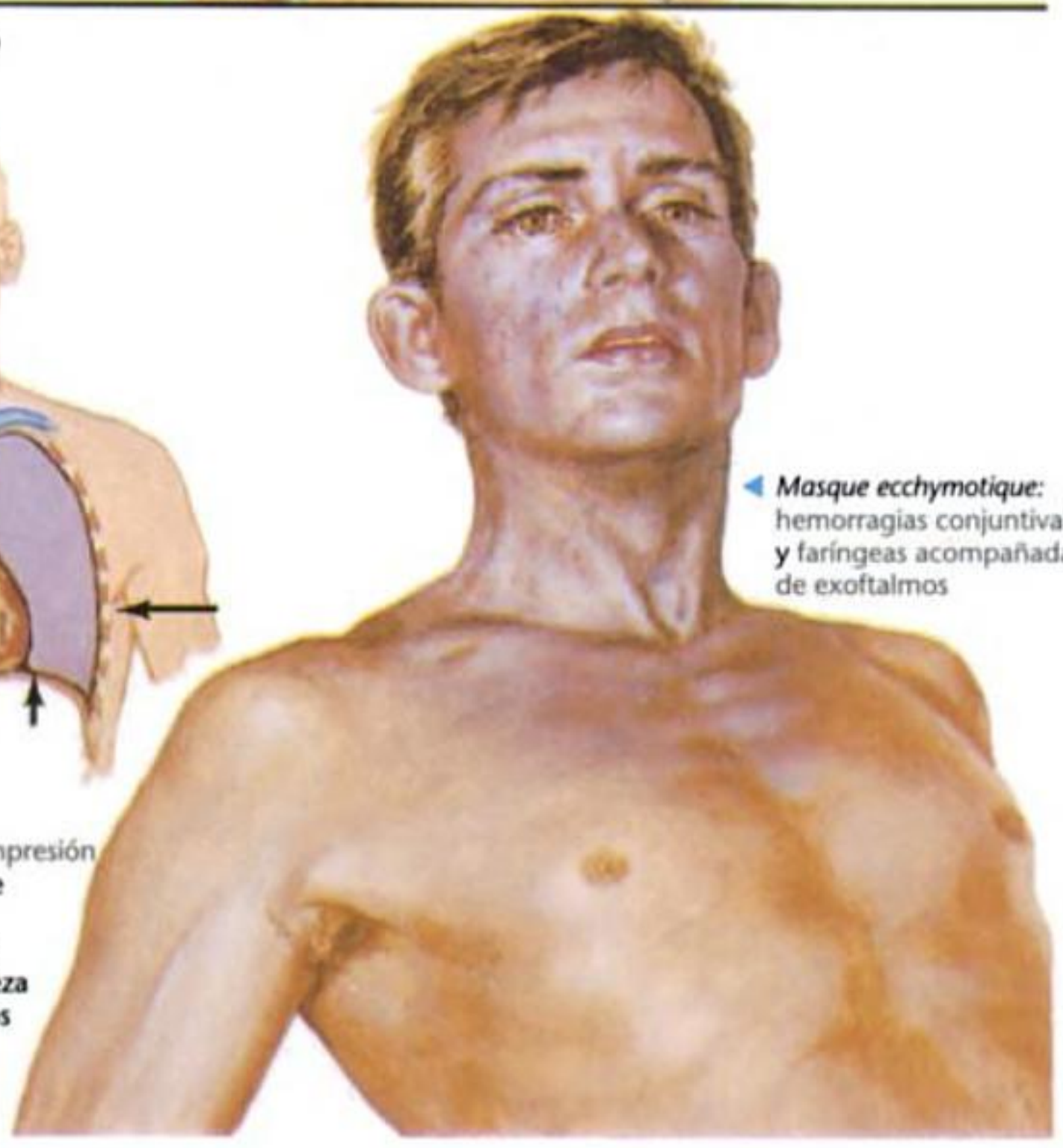
Enfisema cutáneo. Desgarro de las pleuras parietal y visceral y de los pulmones, a causa de una fractura de costillas, rotura de una adherencia o herida penetrante (o tras un enfisema mediastínico provocado por una rotura traqueal o bronquial). En casos avanzados, «cara de rana» típica



Asfixia de origen traumático



▲ **Aparición: a** causa de una compresión **traumática del** tórax, **la sangre es impulsada bruscamente y a gran presión por la v. cava sup. hacia las venas de la cabeza y del cuello y los vasos venosos de la porción sup. del tórax, provocando la rotura de múltiples vénulas**



◀ ***Masque ecchymotique:*** hemorragias conjuntivales **y** faríngeas acompañadas de exoftalmos

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Cuando entra aire en el espacio pleural, se pierde la presión negativa entre ambas láminas pleurales y, por lo tanto, la fuerza que se opone a la retracción elástica de los pulmones, lo cual hace que éstos se contraigan. Con cada inspiración, entra más aire en el espacio pleural **(A)**. Si existe una comunicación abierta con el aire exterior, durante la espiración el aire puede volver a salir y, por tanto, la presión pleural equivale aprox. a la presión externa (neumotórax). Sin embargo, si existe algún mecanismo de válvula que permite la entrada de aire pero después no lo deja salir, en el espacio pleural se genera una presión positiva cada vez mayor (neumotórax a tensión) que empuja el mediastino hacia el lado sano **(B)**. Esto provoca la compresión de las vv. cavas, lo que obstaculiza el retorno venoso hacia el corazón y reduce el gasto cardíaco y el volumen minuto cardíaco.

Neumotórax a tensión expontáneo. Las formas espontáneas se deben a una conexión abierta entre las estructuras pulmonares que contienen aire y el espacio pleural. La fístula aérea casi siempre se produce a consecuencia de la rotura de una vesícula enfisematosa subpleural causada por una afección primaria *(neumotórax secundario a tensión)*, p. ej. en las enfermedades pulmonares obstructivas con enfisema. Otras causas también pueden ser las perforaciones inflamatorias o neoplásicas del espacio pleural. En el caso de bullas enfisematosas rotas, raramente se trata de malformaciones pulmonares *(neumotórax primario a tensión)*.

Neumotórax a tensión traumático. Las causas más habituales de este cuadro traumático son las heridas penetrantes del tórax y las fracturas de costillas, cuyos fragmentos afilados perforan la pleura visceral.

En caso de respiración asistida con presión positiva, pueden aparecer lesiones y otras heridas. Asimismo, la cateterización de las vv. subclavia o yugular interna, o las punciones pleurales, también pueden provocar lesiones en la pleura.

Clínica

Los síntomas más destacados son disnea, dolores torácicos y cianosis a causa de los cortocircuitos en el pulmón colapsado **(C)**.

Las vv. del cuello están ingurgitadas y aparecen taquicardia e hipertensión; en los casos más graves hay síntomas de shock. En un neumotórax a tensión de origen traumático también puede presentarse un enfisema subcutáneo (v. pág. 332).

Diagnóstico

La percusión del lado afectado es hipersonora y los sonidos respiratorios están muy debilitados o no existen. Los límites pulmonares se hallan a un nivel profundo y apenas se mueven con la respiración.

Radiografía. La radiografía presenta un «tórax vacío», es decir, falta la imagen vascular pulmonar del lado afectado y el pulmón retraído aparece solamente como una mancha en el hilio **(D)**. Los EIC están ensanchados y el diafragma hundido. También se puede observar muy bien el desplazamiento del mediastino hacia el lado opuesto y la correspondiente desviación de la tráquea.

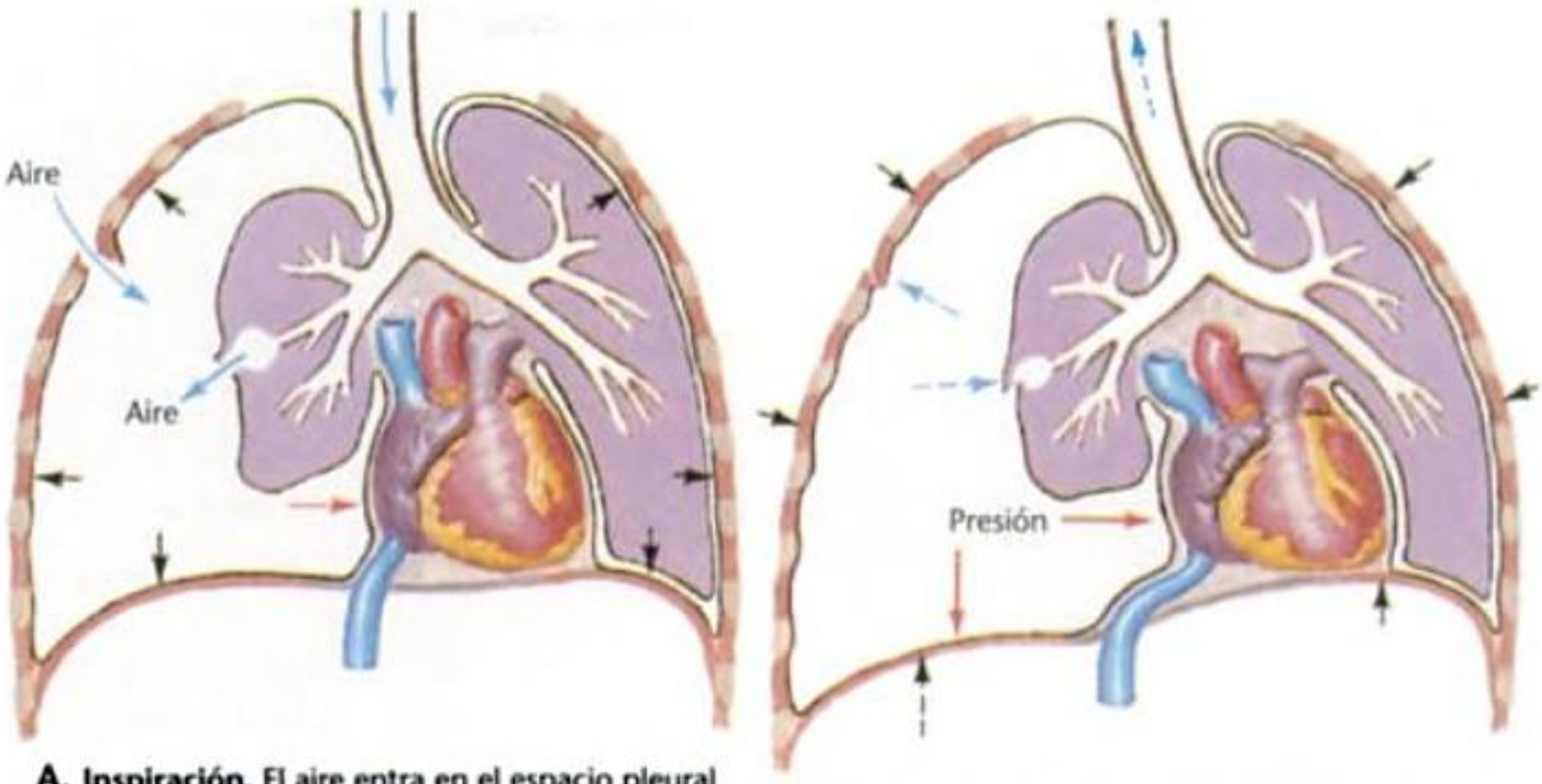
ECG. Se observa un desplazamiento hacia la derecha del eje frontal medio del QRS, disminución de la amplitud en las derivaciones precordiales, reducción de la amplitud QRS y negatividad de la onda T en las derivaciones precordiales.

Punción. Puesto que en el caso del neumotórax a tensión es imprescindible un tratamiento rápido, no suele quedar mucho tiempo para grandes exploraciones. En caso de sospecha clínica seria, el diagnóstico se puede confirmar mediante una punción con aguja **(C)**.

Terapia

En primer lugar, es imprescindible reducir inmediatamente la presión mediante una punción de la pleura con una cánula de gran calibre en el 2.° EIC, a la altura de la línea media clavicular, o bien en el 5.° EIC, a la altura de la línea media axilar. A continuación se aplica un drenaje torácico con aspiración **(E)**.

Material protegido por derechos de autor



A. Inspiración. El aire entra en el espacio pleural a través de la herida pleural o una bulla rota, mediante un mecanismo de válvula

B. Espiración. Al aumentar la presión pleural, la abertura que actúa como una válvula se cierra, de manera que el aire no puede salir del espacio pleural. De esta forma, la presión aumenta con cada movimiento respiratorio

C. Cuadro clínico y diagnóstico

Punción diagnóstica. El émbolo es empujado hacia fuera por la presión intratorácica

D. Neumotórax a tensión izquierdo. Pulmón colapsado, mediastino y tráquea desviados hacia el lado opuesto, posición baja del diafragma, ensanchamiento de los EIC

E. Procedimiento terapéutico. Se introduce una aguja de calibre grueso a través del 5.º EIC para reducir inmediatamente la presión. Es precisa una incisión en el 3.er EIC para un drenaje torácico

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Entre las lesiones del tórax, la contusión pulmonar tiene una importancia especial porque empieza lentamente pero puede representar un riesgo de muerte. Una contusión se produce tras el efecto de una fuerza extrema **(A)**, como en el caso de accidentes de tráfico graves, caídas de grandes alturas o heridas por arma de fuego. En este tipo de accidentes, los afectados casi siempre presentan otras lesiones graves, por lo que la lesión pulmonar contusa puede pasarse por alto con cierta facilidad.

Morfológicamente se manifiesta en forma de traumatismo pulmonar cerrado con hemorragia, inflamación edematosa y atelectasias **(C)**. Las hemorragias y las microatelectasias aparecen como reacción inmediata. En un plazo de 36 h después del traumatismo puede aparecer un edema intersticial e intraalveolar, que es determinante para el deterioro progresivo observado de la función pulmonar. Debido a los obstáculos a la difusión, en especial por los cortocircuitos intrapulmonares, se produce una hipoxemia potencialmente peligrosa.

Clínica

En todos los traumatismos graves que aparecen en la anamnesis, se debe sospechar la posibilidad de contusión pulmonar. En los pacientes más jóvenes, cuyo tórax todavía es muy elástico, la contusión pulmonar suele ser frecuente sin que haya una lesión destacada de la pared torácica.

Ocasionalmente, la sintomatología clínica no es muy aparente, sobre todo cuando queda oculta por la presencia de un hemotórax o neumotórax complicado. A pesar de que los signos y síntomas pulmonares son al principio poco destacados, la lesión puede acabar teniendo un curso mortal. El cuadro completo de contusión pulmonar está constituido por disnea, taquipnea, cianosis, taquicardia e hipotensión **(B)**. Con frecuencia, cuando estos síntomas aparecen se suele detectar un hematoma de la pared torácica que hasta ese momento no se había apreciado.

Diagnóstico

La gasometría arterial, las radiografías y la anamnesis proporcionan información fiable. Puesto que la sintomatología no es siempre evidente inmediatamente después del accidente, las exploraciones se han de repetir varias veces a lo largo del tiempo.

Inspección. En la pared torácica se suele encontrar casi siempre un hematoma, aunque éste puede ser poco marcado o faltar en alguna ocasión. La ausencia de hematoma no descarta en absoluto la existencia de contusión pulmonar.

Palpación. Con frecuencia se encuentran fracturas costales y más raramente del esternón, con la correspondiente crepitación; en caso de fractura de múltiples costillas también es posible que haya un tórax inestable.

Gasometría. Por regla general se obtienen valores hipoxémicos que no guardan relación con las sombras que se observan en la radiografía.

Radiografía de tórax. La radiografía simple de tórax presenta sombras superficiales, irregulares y difusas **(D)**, o engrosamientos homogéneos. Casi siempre se observan ambas cosas. Tampoco es raro que aparezca una contusión que afecta a ambos pulmones. Además de los hallazgos pulmonares, también hay que prestar atención a lesiones óseas, como fracturas de costillas o de esternón. En caso necesario, se harán otras radiografías para estudiar el tórax óseo. Las fracturas costales de la pared lateral del tórax se observan mejor en radiografías laterales o tangenciales.

Gammagrafía pulmonar. En las contusiones pulmonares es típico, aunque en absoluto específico, observar diversas zonas de reducción del riego.

Terapia

La aplicación de un tratamiento eficaz depende en gran medida de la rapidez con que se alcance el diagnóstico y se aplique el tratamiento. Incluso cuando la sintomatología es muy escasa, conviene no diferir la indicación de intubación y respiración asistida con presión positiva. En cuanto se haya comprobado que los pulmones están en situación estable, la respiración asistida se puede interrumpir.

Los casos leves se pueden tratar con analgésicos y eventualmente con oxígeno, controlando con atención posibles empeoramientos.

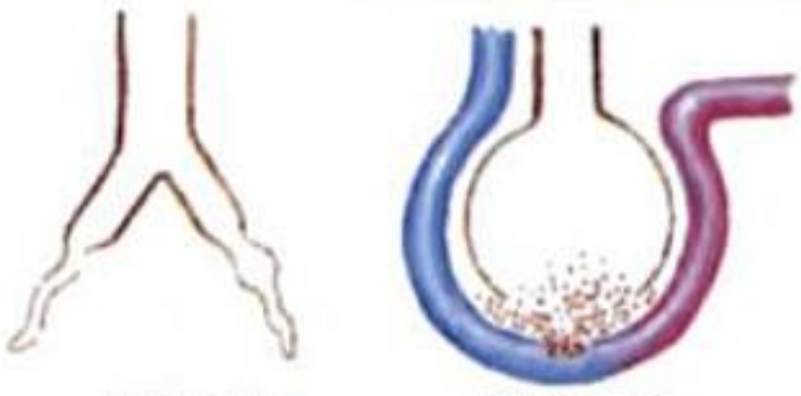
Material protegido por derechos de autor

A. En la anamnesis se revela la acción de una fuerza a alta velocidad, como una patada, caída o traumatismo penetrante

B. Sintomatología

- Disnea, taquipnea
- Cianosis (frecuente)
- Hemoptisis (ocasional)
- Estertores húmedos o ausencia de sonidos respiratorios
- Taquicardia
- Hipotensión
- Eventualmente hematoma de la pared torácica
- Eventualmente fracturas de costillas
- Hipoxemia arterial

C. Anatomía patológica. Como factor predominante, el edema intersticial e intraalveolar conduce a una reducción de la ventilación y formación de cortocircuitos, obstaculizando la difusión y, por lo tanto, provocando hipoxemia



Atelectasia — Hemorragia

Causas adicionales de la hipoxemia

D. Sombras planas de límites difusos por todo el pulmón der. (signo de edema pulmonar) tras una herida por arma de fuego

Material protegido por derechos de autor

Riñones, vías urinarias y órganos sexuales

Fundamentos 338

Síndrome nefrótico 374

Insuficiencia renal aguda y crónica 378

Glomerulonefritis 402

Otras nefropatías 414

Participación renal en las enfermedades sistémicas . 424

Tumores renales 458

Enfermedades de las vías excretoras urinarias 464

Enfermedades renales congénitas y hereditarias . . . 478

Enfermedades de la próstata 498

Enfermedades de los órganos sexuales masculinos . 512

Enfermedades de los órganos sexuales femeninos . . 522

Material protegido por derechos de autor

Los riñones son órganos retroperitoneales pares situados en la región lumbar.

Forma y tamaño. El borde lateral del riñón es convexo y el medial presenta una marcada concavidad, el hilio renal. El riñón del individuo adulto mide aprox. 11 cm de ancho, 25 cm de largo y 5 cm de grosor, y pesa entre 120 y 170 g.

Situación y movilidad. Normalmente el riñón izquierdo está situado 1,5 cm por encima del derecho. En posición horizontal, la parte superior del riñón izquierdo se encuentra a la altura de la vértebra T12 y la inferior a la altura de la L3. Al inspirar profundamente o en posición de bipedestación, ambos riñones pueden descender hasta la cresta ilíaca. Al contrario, también pueden ascender. Dado que desde el punto de vista anatómico los riñones están estrechamente relacionados con la musculatura retroperitoneal, la forma inclinada del m. psoas hace que la parte inferior de los riñones esté desviada lateralmente. La aorta, que se encuentra delante de la columna vertebral, está a una distancia de 2,5 cm del riñón izquierdo. La v. cava inferior roza casi el riñón derecho. El plexo celíaco y los ganglios del sistema nervioso autónomo están situados entre los dos riñones y anatómicamente se hallan en estrecha relación con la aorta. Los vasos sanguíneos de los riñones se sitúan por delante de la pelvis renal y avanzan desde el hilio, apartándose del centro y dirigiéndose hacia delante. Los riñones están situados en forma «rotatoria», de manera que la parte medial se encuentra hacia la parte ventral y la parte lateral hacia la dorsal. En la parte superior-medial de cada riñón se encuentra la glándula suprarrenal, cuyos vasos sanguíneos están envueltos en una cápsula de tejido conjuntivo. Dado que las glándulas suprarrenales tienen su propia fascia, no se mueven junto con los riñones.

Relaciones ventrales

La relación más importante en la cara anterior del riñón es la que se establece con el peritoneo y con los órganos retroperitoneales. A la derecha se encuentra la flexura o ángulo cólico derecho y el duodeno y a la izquierda la cola del páncreas y la flexura o ángulo cólico izquierdo, que tienen contacto directo con el riñón ipsolateral. Por ello, en los puntos de contacto está ausente la serosa, de modo que la superficie renal se continúa de forma correspondiente con el peritoneo.

Riñón izquierdo. Su cara anterior está cubierta lateralmente y por encima por el peritoneo, y participa en la formación de espacio peritoneal perilienal y de la fosa renal izquierda. La tracción del peritoneo tira también de su superficie superior medial (parte del lecho gástrico). Constituye la pared posterior del receso lienal de la bolsa epiploica. La superficie superior medial y la superior lateral del riñón izquierdo están separadas entre sí por una delgada tira libre de serosa, la línea de inserción del ligamento lienorrenal. Su cara anterior también está cubierta por peritoneo en su porción inferior, en la que descansan las asas del yeyuno.

Riñón derecho. Alcanza por arriba hasta el pliegue del peritoneo parietal (ligamento coronario hepático) sobre el hígado. Por debajo, su cara anterior se encuentra cubierta por el peritoneo, del cual forma la pared posterior del receso hepatorrenal. El polo inferior del riñón izquierdo sólo está parcialmente cubierto por serosa, sobre la que descansan las asas del intestino delgado.

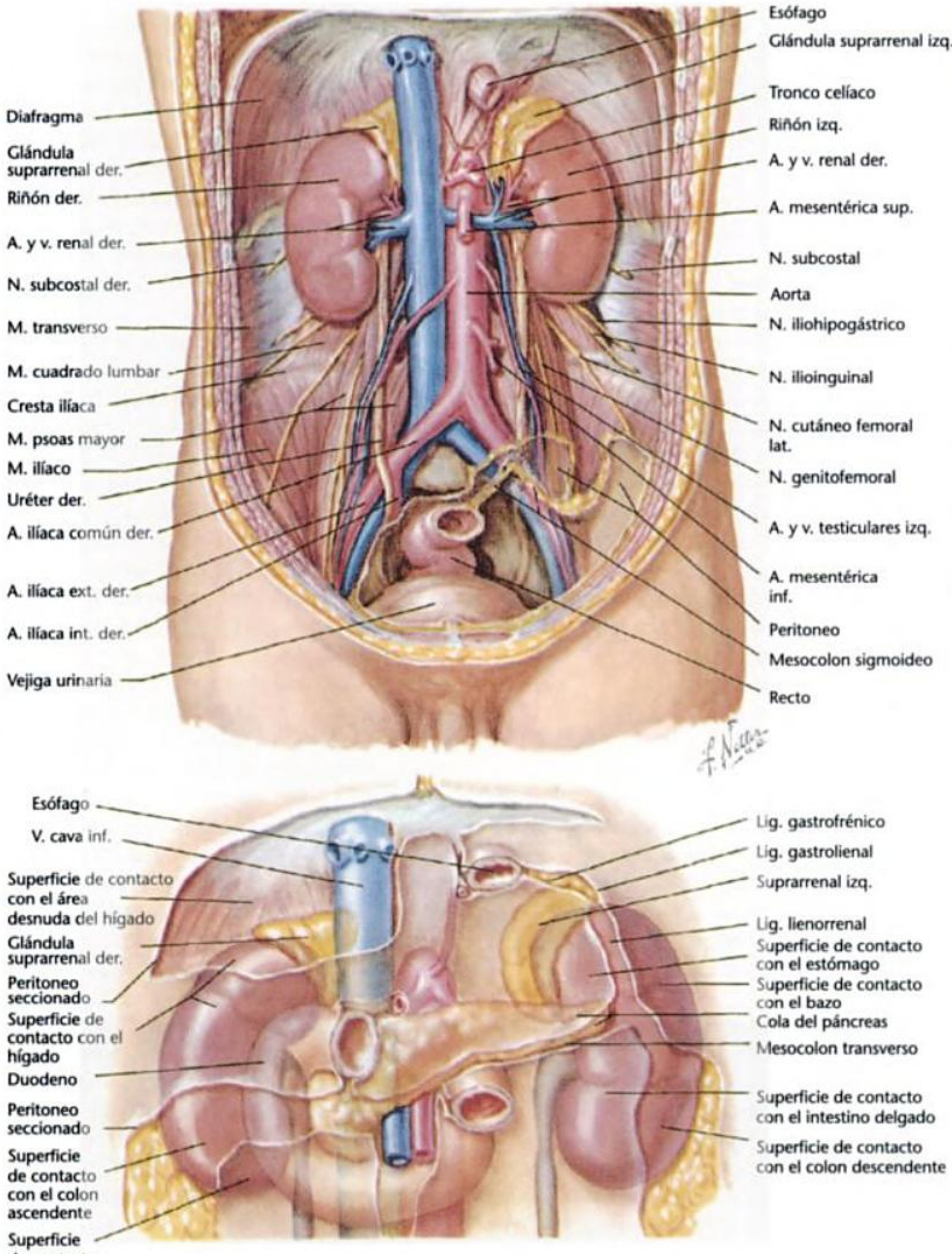
Relaciones dorsales

El tercio inferior de ambos riñones descansa fundamentalmente sobre el m. cuadrado lumbar. Medialmente, el m. psoas y lateralmente la aponeurosis del m. transverso forman el resto del lecho renal. El riñón derecho está cruzado por la 12.ª costilla y el izquierdo por la 11.ª y 12.ª. Por detrás, y por debajo del borde del psoas, discurren tres nervios, para aparecer y ascender oblicuamente hacia la región inguinal. Siguiendo un orden craneocaudal se trata de:

- El n. subcostal, que discurre cerca del borde inferior de la 12.ª costilla.
- Los dos nn. segmentarios superiores del plexo lumbar: el n. iliohipogástrico y el n. ilioinguinal.

El tercio superior del riñón izquierdo y una porción algo más pequeña del derecho contactan con la superficie diafragmática abdominal. El polo renal superior sólo está separado de la caja torácica por la fascia y la pleura del receso costodiafragmático, sin que exista musculatura entre ellos.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El parénquima renal está envuelto por una membrana fina y brillante de tejido conjuntivo: la cápsula fibrosa. Constituye una verdadera cápsula, y se puede despegar fácilmente del parénquima renal normal. Por fuera está rodeada por una cápsula de grasa (la llamada *grasa perirrenal*), cuyo grosor es variable. La fascia renal envuelve esta grasa perirrenal y la separa del resto de tejido graso extraperitoneal de la región renal (la llamada *grasa pararrenal*).

Fascia renal

La fascia renal de tejido conjuntivo consta de una hoja posterior más dura y otra anterior más blanda. Ambas hojas se unen a los lados de los riñones y continúan más lateralmente hacia el tejido retroperitoneal. Ventralmente a los riñones, la fascia es fina y, hacia la línea media, todavía se vuelve más fina y se funde con la cápsula de tejido conjuntivo de la pelvis renal, vasos renales, aorta y v. cava inferior. A partir de aquí es fina y discurre a ambos lados hacia el tejido conjuntivo de la fascia diafragmática, pero a la derecha se dirige hacia el área desnuda del hígado. Una hoja fascial fina separa ambos riñones de las glándulas suprarrenales. Por debajo de los riñones, su fascia está cerrada; sólo medialmente las cápsulas ureterales discurren hacia abajo y acompañan caudalmente ambos uréteres.

Hilio y seno renal

Tanto la superficie anterior como la posterior de los riñones son convexas, aunque por detrás puede apreciarse un ligero aplanamiento. Los polos son redondeados, el borde lateral convexo es romo y el borde lateral cóncavo medial se hunde profundamente en el hilio. Conduce hacia una cavidad, el llamado *seno renal*, que está rodeada de parénquima renal y contiene las ramas principales de la a. renal y los principales afluentes de la v. renal, así como el sistema de drenaje (cáliz) de la pelvis renal. El hilio está revestido de una membrana de tejido conjuntivo, que por un lado se continúa con la cápsula fibrosa, y por otro con las cápsulas de tejido conjuntivo de los vasos renales y de las vías urinarias de drenaje. El espacio restante del seno renal está lleno de tejido graso.

Parénquima renal

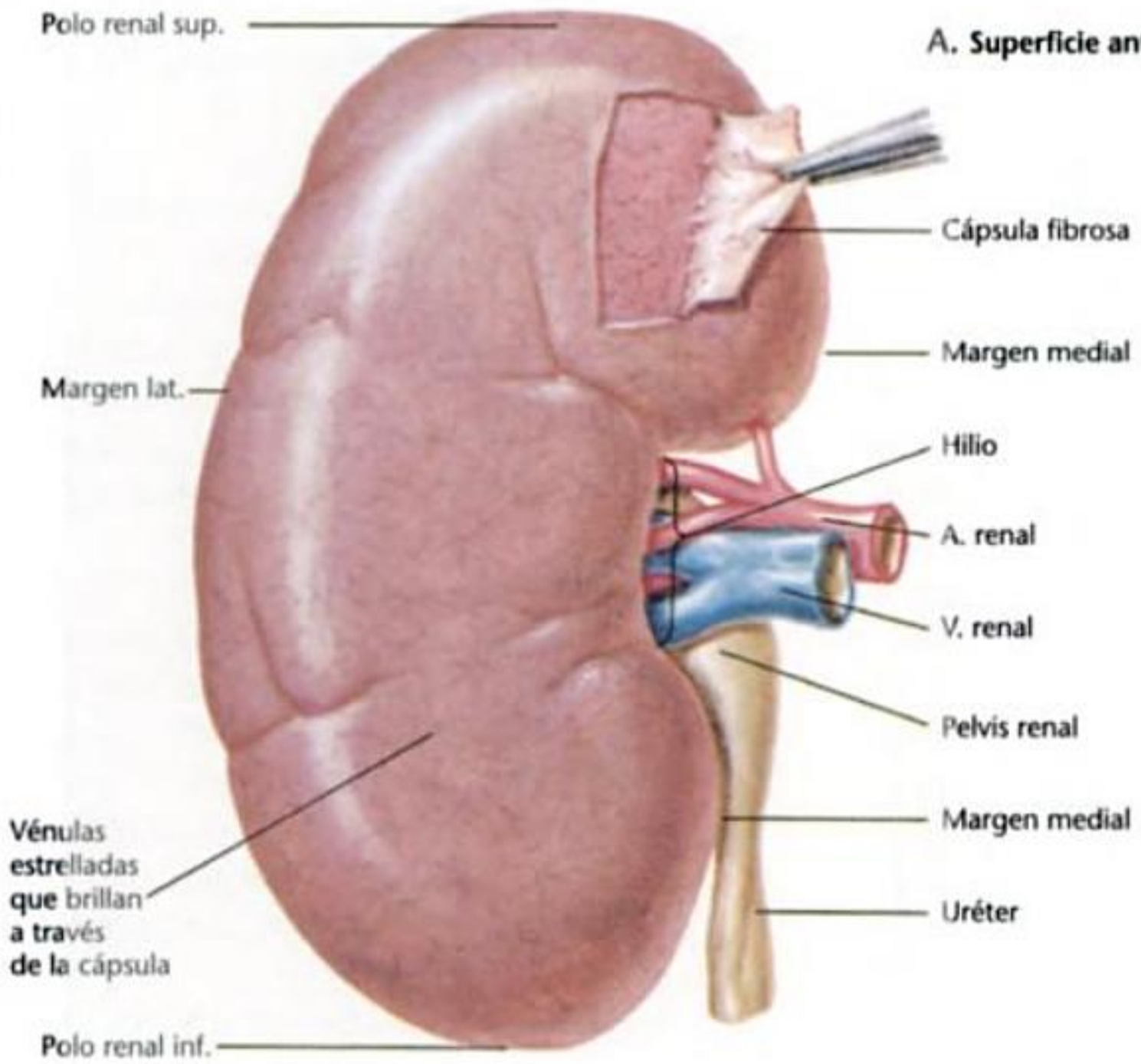
El parénquima renal consta de una corteza de coloración amarronado-rosada *(córtex)* y de una serie de cuñas parenquimatosas (pirámides) de coloración más oscura, que en conjunto se describen como médula. La base de cada pirámide está orientada hacia la periferia; la punta finaliza en forma de papila renal en el seno renal. El parénquima renal, que está provisto de una papila, se describe como lóbulo renal, que en el feto y en el lactante se distingue por un surco en la superficie claramente visible **(B)**. En el adulto también puede estar todavía presente dicha lobulación renal, tal como se ha descrito.

Corteza renal. La sustancia de la corteza separa las pirámides de la superficie y forma entre cada una de ellas las llamadas *columnas renales* («columnas de Bertini»).

Pirámides renales. Los bordes de las pirámides que contactan con las columnas renales están bien delimitados, mientras que la base de las pirámides envía finas prolongaciones, los radios medulares, a la corteza. Cada uno representa un lóbulo; un riñón contiene alrededor de 20.000 de estos lóbulos. La estriación radial, que es visible en las pirámides y todavía más claramente cerca de la papila, corresponde a los túbulos colectores. Éstos desembocan en la superficie papilar a través de 20 o más pequeños poros, que conducen la orina hacia los cálices menores.

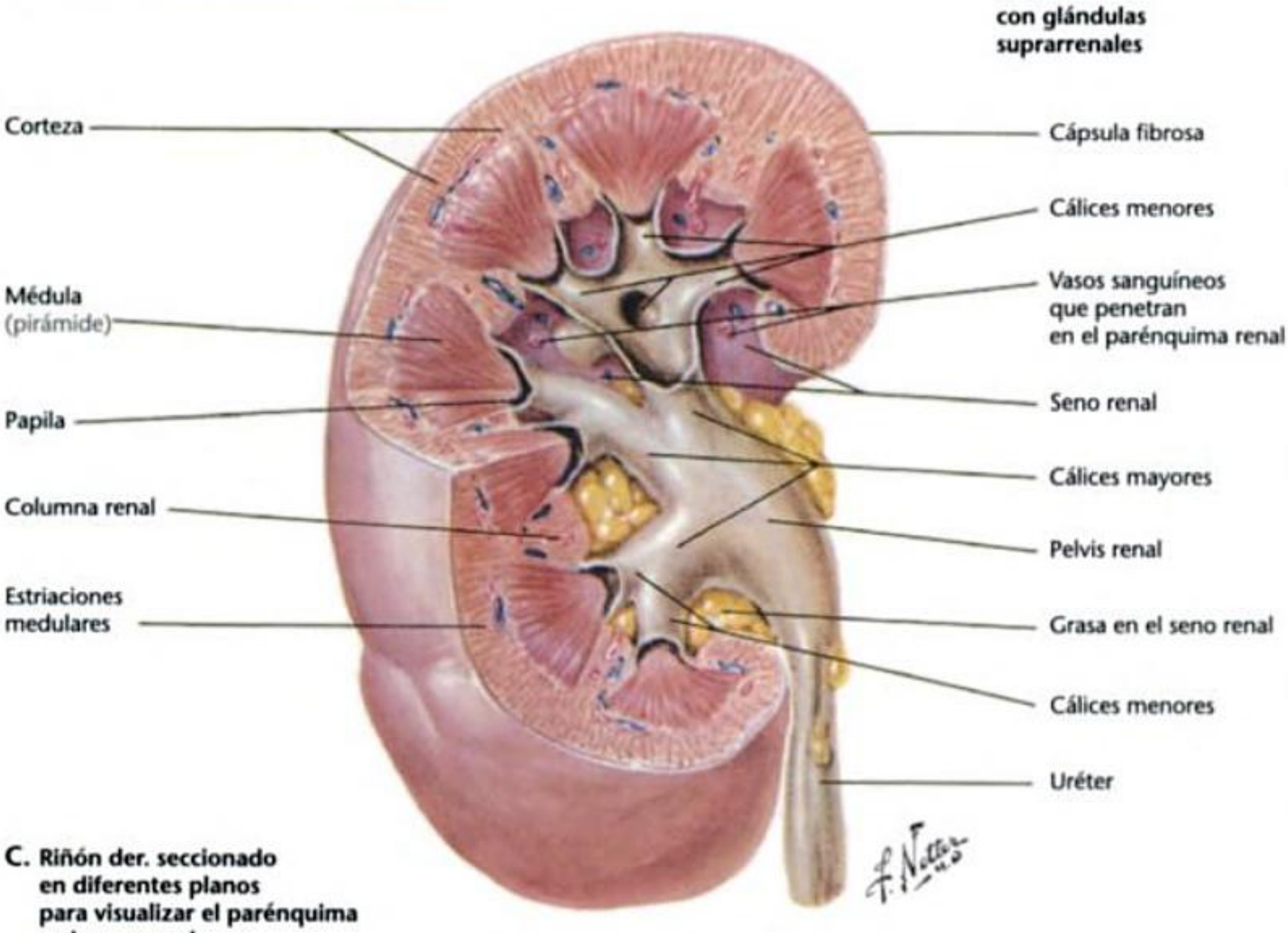
Papilas renales y sistema pielocalicilar renal. Una papila puede estar en contacto con dos o incluso más pirámides; el número de papilas de un riñón oscila entre 8 y 18. En un cáliz desembocan de 1 a 3 papilas (cáliz menor). Entre 2 y 4 cálices menores se unen en un cáliz mayor. Los 2 o 3 cálices mayores desembocan en la pelvis renal en forma de embudo, que tras abandonar el hilio se convierte en el conducto urinario (uréter). La musculatura de la pared de la pelvis tiene una estructura en espiral, que contribuye de forma significativa a hacer avanzar la orina de las papilas. El modo en que se ramifican los cálices mayores y menores es variable. En el hilio, la pelvis renal se halla en posición dorsal a los vasos renales y es fácilmente accesible por vía dorsal, p. ej. en las intervenciones quirúrgicas renales.

Material protegido por derechos de autor



A. **Superficie ant. del riñón der.**

B. **Estructura lobulada en los riñones de un lactante con glándulas suprarrenales**



C. **Riñón der. seccionado en diferentes planos para visualizar el parénquima y el seno renal**

Material protegido por derechos de autor

El riñón está constituido por 1-3 millones de estructuras tubulares, denominadas *nefronas*. La relación entre cada una de estas nefronas y la red vascular de los riñones resulta característica para la función renal, que está destinada a regular la composición de los líquidos corporales.

Estructura de la nefrona

Glomérulo renal. La nefrona «comienza» con un corpúsculo renal (o corpúsculo de Malpighi). Este corpúsculo renal es una formación cilíndrica de alrededor de 0,2 mm de diámetro. Su masa principal forma el glomérulo (v. también pág. 344), un ovillo formado por vasos de tamaño muy pequeño. Éstos son responsables de la coloración rojiza, que hace que el glomérulo sea reconocible a simple vista como un ovillo granular muy pequeño.

El glomérulo está en la cápsula de Bowman (cápsula glomerular). Ésta consiste en un saco de epitelio de una sola capa. Este saco recoge lo que se filtra a través de los vasos glomerulares procedente de la sangre. La región en la cual la arteriola aferente penetra en el glomérulo y la arteriola eferente emerge se denomina *polo vascular*. En el otro extremo se halla el polo urinario. En este punto se estrecha la cápsula de Bowman, formando un túbulo de salida, el llamado *canalículo renal*.

Sistema tubular. En los túbulos, el epitelio sigue teniendo una sola capa, pero a lo largo de todas las nefronas aparecen con gran regularidad alteraciones histológicas más finas. Las complejas interrelaciones entre el sistema vascular y el epitelio tubular son responsables de la composición final de la orina, que se diferencia de forma significativa del filtrado glomerular original. El sistema tubular consta principalmente de las siguientes partes:

- El túbulo, que está conectado al corpúsculo glomerular renal y se denomina *túbulo contorneado proximal* o *convoluta proximal*, porque tiene un curso muy tortuoso, sin alejarse demasiado de su punto de salida.
- A continuación, el túbulo se dirige de forma directa hacia la médula y forma el *asa de Henle*, que discurre sin variar de rumbo hacia la papila, y después, tras una curva en forma de horquilla del pelo, vuelve hacia el polo vascular de su corpúsculo glomerular renal.
- Posteriormente se enrolla en el llamado túbulo contorneado distal.
- El túbulo distal se continúa con el túbulo colector inicial, en forma de arco.

Las nefronas forman en conjunto túbulos colectores rectos, que se hallan en las estrías de la corteza. En el interior de la médula se unen en tubos de mayor tamaño, que, a su vez, se van uniendo en tubos más gruesos, hasta que después de siete uniones de este tipo se constituyen los conductos papilares, que son más grandes y que desembocan en la superficie de la papila.

Las nefronas tienen una estructura idéntica entre sí, pero son de longitud diferente. En las nefronas más cortas, los glomérulos renales se hallan en las zonas superficiales de la corteza renal, y las asas de Henle sólo alcanzan las zonas externas de la médula. La nefronas más largas comienzan en la cercanía de la médula como glomérulos yuxtamedulares; sus estrías profundizan en la médula, en ocasiones hasta la papila.

Los glomérulos, redes capilares y masas irregulares de túbulos tortuosos proporcionan a la corteza su estructura finamente granulada.

Estructura del lóbulo renal

Las estrías medulares son visibles macroscópicamente y los radios están separados entre sí por tejido de la corteza.

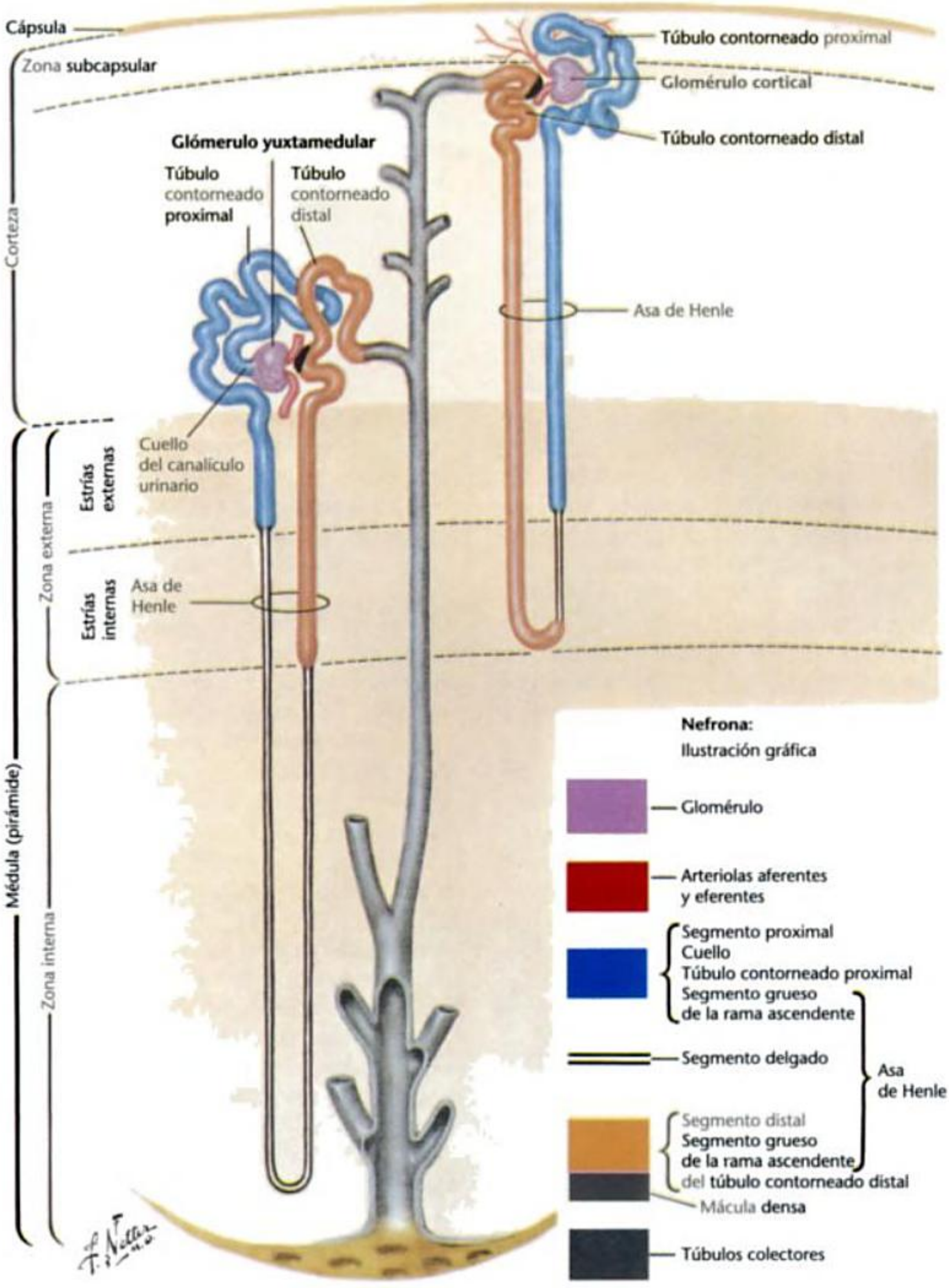
En su conjunto, las nefronas de un radio medular forman un *lobulillo renal*.

Zona medular interna. El sector estriado visible en sección en la cercanía de la punta de la pirámide se denomina *zona medular papilar*. La estriación se produce por:

- Tubos colectores rectos.
- Vasos que atraviesan radialmente la pirámide.
- Asas de Henle largas, de paredes finas.

Zona medular externa. En la zona medular son características las porciones gruesas de asas de Henle y la ausencia de los tubos colectores más grandes.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Histología del glomérulo renal

Arteriola aferente. La arteriola aferente presenta una túnica media de células de musculatura lisa, que se distribuye en unas dos capas. En las cercanías del glomérulo renal, algunas células musculares lisas contienen gránulos. Estos gránulos tienen una estructura cristalina interna y contienen renina. Inmediatamente antes de penetrar la arteriola aferente en el glomérulo renal, todas las células musculares lisas se transforman en células secretoras. El número de este tipo de células musculares lisas granuladas puede variar considerablemente, y la cifra de gránulos depende, entre otros factores, de la concentración de sodio en el plasma. Las células yuxtaglomerulares de las arteriolas aferentes están en contacto directo, por un lado, con el endotelio arteriolar y, por otro, con las células de la mácula densa. Esta relación es funcionalmente muy importante (v. pág. 364).

Glomérulo. En el punto en que la arteriola aferente penetra en el corpúsculo renal, pierde sus células yuxtaglomerulares. De ella surgen de 3 a 6 ramas capilares, que a su vez se dividen en capilares más pequeños: el glomérulo u ovillo capilar del corpúsculo renal (la llamada *rete mirabile;* v. más adelante). Las microdisecciones han demostrado que el glomérulo contiene el mismo número de lobulillos capilares que las ramas capilares «grandes» originarias. Los capilares glomerulares se anastomosan libremente entre sí; las anastomosis acostumbran a ser canales capilares muy estrechos. En su curso a través del corpúsculo renal, los capilares están cubiertos por lo menos en tres caras por las células epiteliales de la hoja visceral de la cápsula de Bowman (cápsula glomerular), los llamados *podocitos* o las células de cobertura. La cuarta cara de las ramas capilares principales se orienta casi siempre hacia la región central. Aquí se localizan las células mesangiales.

Las pequeñas ramificaciones capilares, especialmente en la periferia de los lobulillos, están rodeadas en todas sus caras por los podocitos, y también por algunos capilares.

Arteriola eferente. Finalmente los capilares se unen nuevamente en una arteriola eferente, que sólo posee una capa de células de musculatura lisa que carece de gránulos secretores.

Ultraestructura del glomérulo

Pared capilar. Los capilares glomerulares están revestidos por un delgado endotelio que presenta a intervalos regulares *fenestrae* o poros con un diámetro medio de 70-100 nm. La mayoría de estos poros están abiertos; otros (los llamados *pseudofenestrae*) están cerrados por un delgado diafragma.

En total, la pared capilar posee tres componentes:

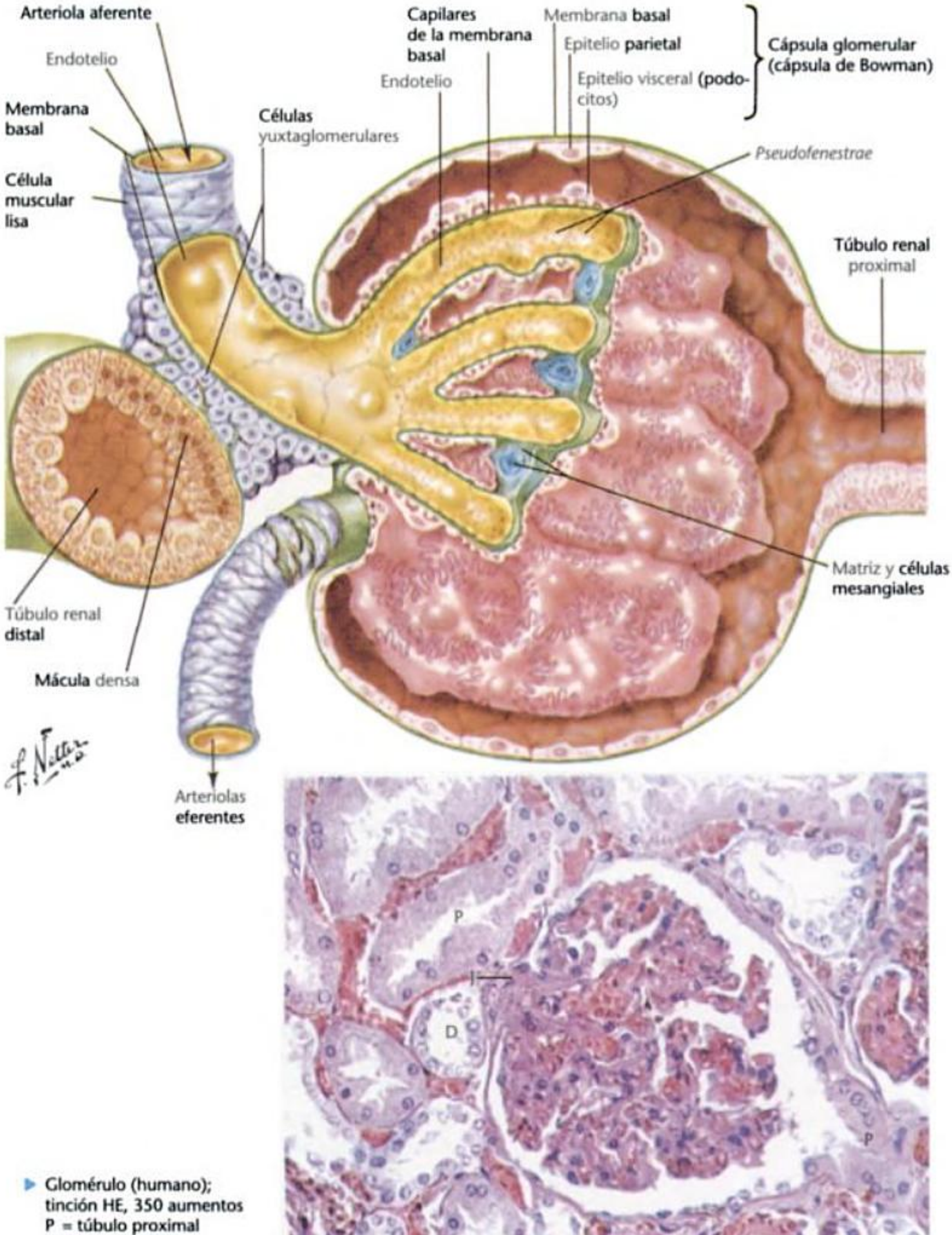
- La delgada capa endotelial, que constituye la primera capa.
- Como segundo componente, en medio existe una membrana basal, que probablemente está formada por células endoteliales y epiteliales (podocitos), así como células mesangiales.
- Los podocitos, que cubren por fuera los capilares, integran la tercera capa.

Podocitos. Los podocitos son células especializadas. Su citoplasma se prolonga hacia fuera en formaciones pédicas que están adheridas a la superficie de la membrana basal y que a su vez encajan con las prolongaciones de otros podocitos. Entre las prolongaciones individuales existe una delgada membrana.

Células mesangiales. La región central del glomérulo constituye el asiento de las células mesangiales, que presentan relaciones inmediatas con los capilares de salida. La célula mesangial limita directamente con la célula endotelial y se halla casi siempre cerca de la porción capilar orientada hacia el centro del glomérulo. A menudo está rodeada de acúmulos de material del tipo de la membrana basal, que se describe como estroma o matriz mesangial. Más allá, la célula mesangial tiene capacidad de formar colágeno.

Función de la pared capilar. La pared capilar (o, mejor dicho, la membrana glomerular de filtración) permite la ultrafiltración de la sangre. Separa las células hemáticas y las grandes moléculas proteicas del resto del plasma y deja salir el filtrado plasmático hacia el espacio capsular de Bowman en forma de orina primaria. Las moléculas proteicas de pequeño tamaño atraviesan la membrana de filtración con facilidad.

Material protegido por derechos de autor



▶ Glomérulo (humano); tinción HE, 350 aumentos
P = túbulo proximal
D = túbulo distal
J = células yuxtaglomerulares

Material protegido por derechos de autor

Ultraestructura del segmento tubular proximal

El segmento proximal de un túbulo renal está marcadamente contorneado en su porción cortical, pero se vuelve recto en cuanto penetra en la médula. Esta porción recta se describe como segmento grueso de la rama ascendente del asa de Henle. Tanto la porción contorneada como la recta tienen la misma estructura; el tamaño y la forma de las células varían sólo ligeramente.

Estructura de las porciones. La porción contorneada está entretejida por numerosos capilares peritubulares. La luz tubular de formas irregulares está rodeada de una simple capa de células. Las células parietales presentan a menudo varios núcleos y un citoplasma granular, y los bordes celulares un borde en cepillo irregular. Las prolongaciones procedentes de la capa celular basal y lateral forman, con los correspondientes seudópodos de una célula vecina, un laberinto estrechamente trenzado. Un complejo de cresta terminal mantiene sobre todo un íntimo vínculo entre las porciones celulares y la luz. Un componente del complejo, la *zonula occludens*, evita que se desprendan sustancias de la luz tubular entre las células tubulares. La superficie celular orientada hacia la luz tubular ha aumentado notablemente gracias a la presencia de abundantes microvellosidades. La longitud de estas microvellosidades varía con la altura del resto de las células. En la porción contorneada representa un tercio, mientras que en la porción recta representa casi la mitad. El segmento proximal está rodeado de una membrana basal que se continúa con la membrana basal de la cápsula de Bowman.

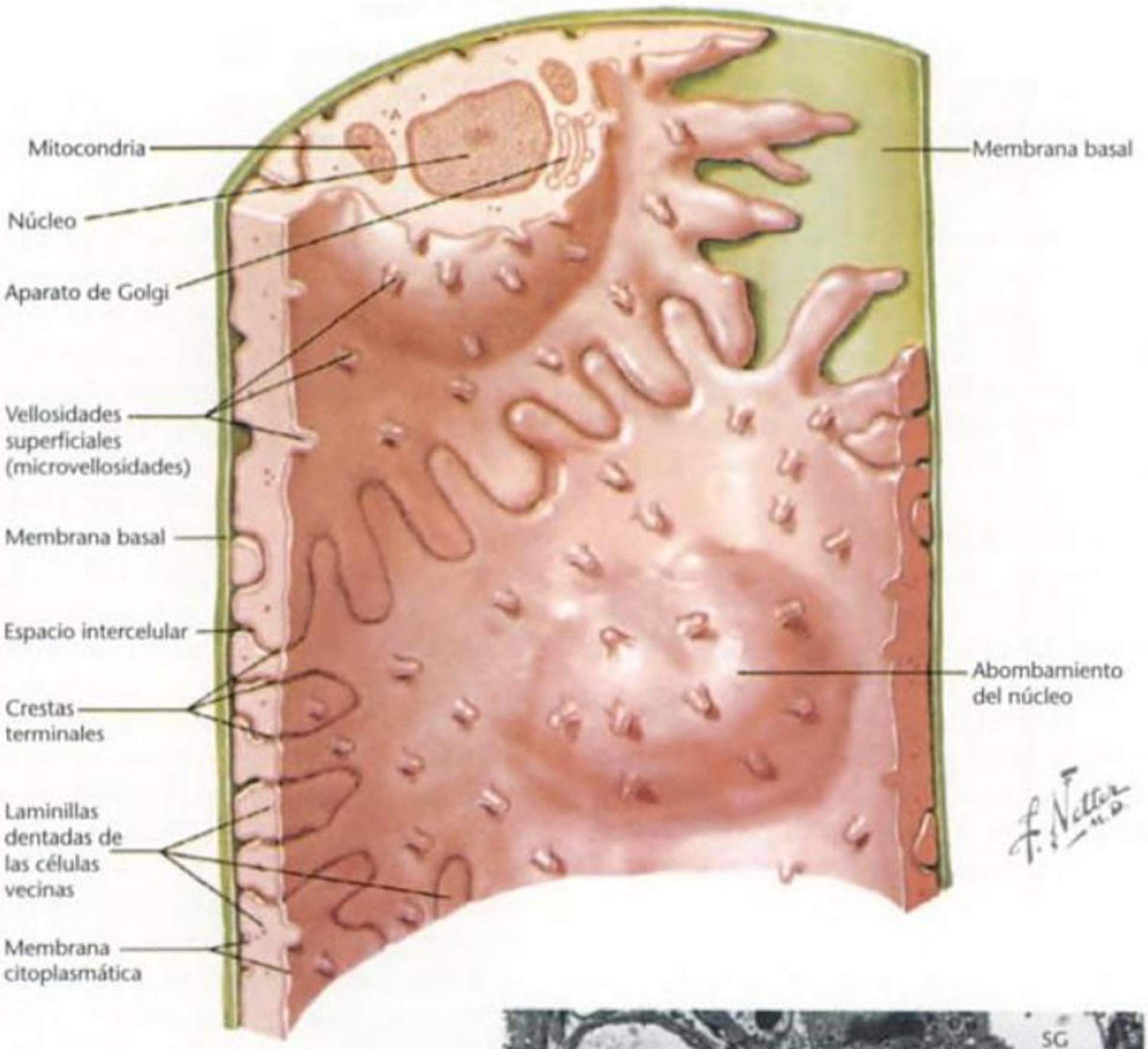
Función. La función principal de las células del segmento proximal es la reabsorción de líquido y de las sustancias filtradas en la orina primaria. Las sustancias reabsorbidas son transportadas hacia los espacios intersticiales y capilares peritubulares. Determinadas sustancias, como por ejemplo medicamentos o material extraño, son transportadas en menor cuantía a través de las células epiteliales en dirección contraria.

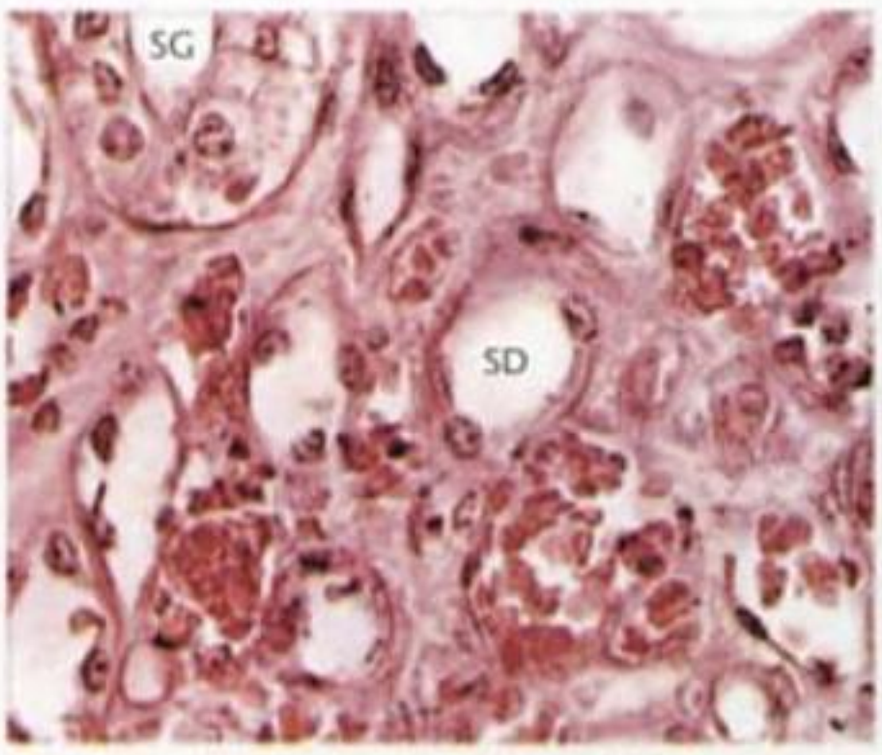
Ultraestructura del segmento tubular delgado

El segmento delgado es una prolongación directa de la porción recta del segmento proximal. Las nefronas corticales poseen segmentos delgados muy cortos, mientras que las nefronas yuxtamedulares los tienen largos. Las células de los segmentos cortos y delgados de una nefrona cortical son células epiteliales planas típicas. Constituyen una forma transicional brusca de las células cúbicas de la porción recta del segmento proximal. El borde en cepillo es sustituido por microvellosidades muy cortas y poco numerosas. Las mitocondrias, que son muy numerosas en las células del segmento proximal, se hallan en menor número en las células del segmento delgado. Las células están adheridas entre sí mediante las crestas terminales, pero no muestran en general denticiones laterales complicadas. El segmento delgado y largo de una nefrona yuxtamedular presenta dos ramas muy diferenciadas: la primera asciende en dirección a la papila, mientras que la segunda asciende hacia el límite entre la corteza y la médula. Las células del segmento ascendente largo y delgado presentan la misma arquitectura ultraestructural que resulta típica de las células del segmento corto y delgado (v. anteriormente). En el caso de las células del segmento largo y delgado ascendente, los contactos intercelulares están estrechamente dentados. Las crestas terminales, con firmes contactos con la *zonula occludens* en la cercanía de la luz, aseguran el sistema.

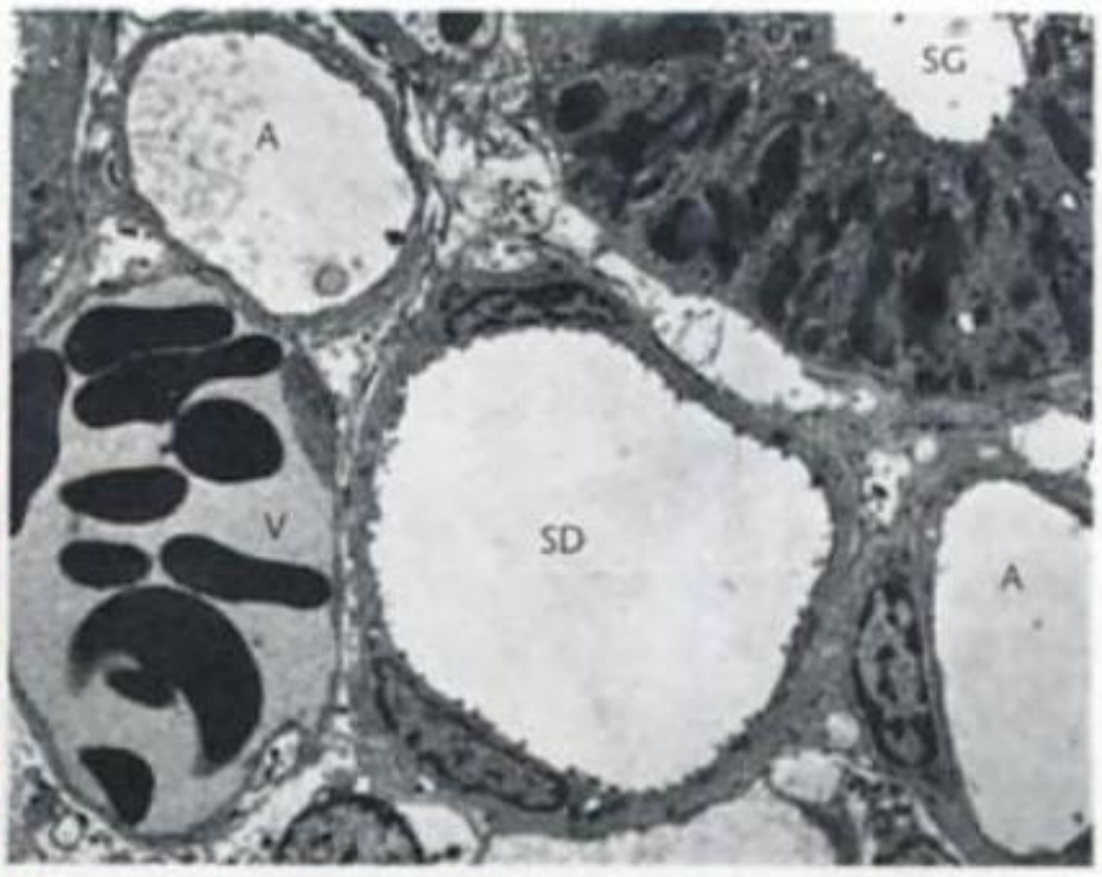
Función. El segmento largo y delgado se acompaña de canales vasculares rectos; el complejo tubular completo constituye el sustrato estructural del sistema de multiplicación a contracorriente (v. pág. 366). Los canales vasculares proceden de las arteriolas eferentes de las nefronas yuxtaglomerulares. Estos canales proceden de las arteriolas rectas, que llevan la sangre hacia la región yuxtaglomerular. Los vasos arteriales presentan un endotelio continuo y no fenestrado, mientras que el de los vasos venosos es delgado y fenestrado. Un miembro importante del sistema contracorriente es la rama gruesa ascendente del segmento distal (v. pág. 348).

Material protegido por derechos de autor





▲ Imagen de microscopia óptica: médula renal seccionada. Tinción HE, 680 aumentos
SD = segmento delgado del asa de Henle
SG = segmento grueso del asa de Henle



▲ Imagen de microscopia electrónica: médula renal seccionada (4.000 aumentos);
SD = segmento delgado del asa de Henle;
SG = segmento grueso del asa de Henle;
A = arteriola recta; V = vénula recta

Material protegido por derechos de autor

Ultraestructura del segmento tubular distal

El segmento distal de la nefrona se divide en general en dos porciones:

- La primera porción se describe como la rama gruesa ascendente del asa de Henle.
- La segunda porción se describe como el túbulo renal contorneado distal.

En el corte sagital, el segmento distal presenta mayor número de núcleos que el proximal. Su luz es más amplia y carece de borde en cepillo. Además, a menudo se puede observar una estriación basal en los segmentos distales de las células debido a la presencia de mitocondrias alargadas y densamente compactas.

Rama gruesa ascendente. La rama gruesa ascendente constituye, desde el punto de vista funcional, un importante elemento del sistema de multiplicación a contracorriente (v. pág. 366). La superficie de sus células presenta microvellosidades cortas en la cara que da a la luz. La capa celular presenta pliegues profundos, y lateralmente la estructura dentada de las células vecinas alcanza un tamaño todavía más grande que en las células del segmento proximal. Las mitocondrias alargadas y en forma de bastón ocupan los espacios celulares basales. La membrana limítrofe externa de cada mitocondria está en estrecho contacto con la membrana plasmática, lo cual se halla en relación con procesos especialmente ricos en actividad metabólica energética. El transporte activo de los iones sodio desde la luz, de igual modo que otras funciones, precisa un elevado consumo energético y grandes superficies.

Túbulo contorneado distal. Cuando el segmento distal abandona la médula, las células se reducen, la forma y número de mitocondrias se modifica, y el túbulo pasa a la segunda porción: el túbulo contorneado distal. Está aglomerado y no se aprecia ninguna estriación basal. Los pliegues de la membrana plasmática basal son menos profundos. Las denticiones celulares laterales son infrecuentes en el túbulo contorneado distal.

Cuando el segmento distal vuelve al glomérulo del cual procede, después de haber formado en la médula su asa de Henle, contacta brevemente, de forma tangencial, con la arteriola aferente, justo antes de penetrar en la cápsula de Bowman. En este punto las células del segmento distal se comprimen y estrechan entre sí, formando la denominada *mácula densa* (v. pág. 343). Las mitocondrias aquí son escasas y de reducido tamaño, y la capa basal muestra a menudo invaginaciones superficiales de la membrana plasmática.

Ultraestructura del túbulo colector

Los túbulos colectores no son parte propiamente dicha de la nefrona. Desempeñan varias funciones importantes en la formación de la orina, de modo que no sirven únicamente de canales para la conducción de la orina. Sus células tienen límites claros y relativamente rectos, un núcleo central redondeado y central y un citoplasma claro; su luz, comparada con la de los túbulos, es más grande. Los túbulos colectores corticales y medulares, así como los grandes conductos papilares, se diferencian en cuanto a la altura celular: en la corteza es reducida y las células tienen forma cúbica, en la médula son cúbicas y cerca de la punta de la papila son cilíndricas. Las diferencias en la estructura fina son sutiles.

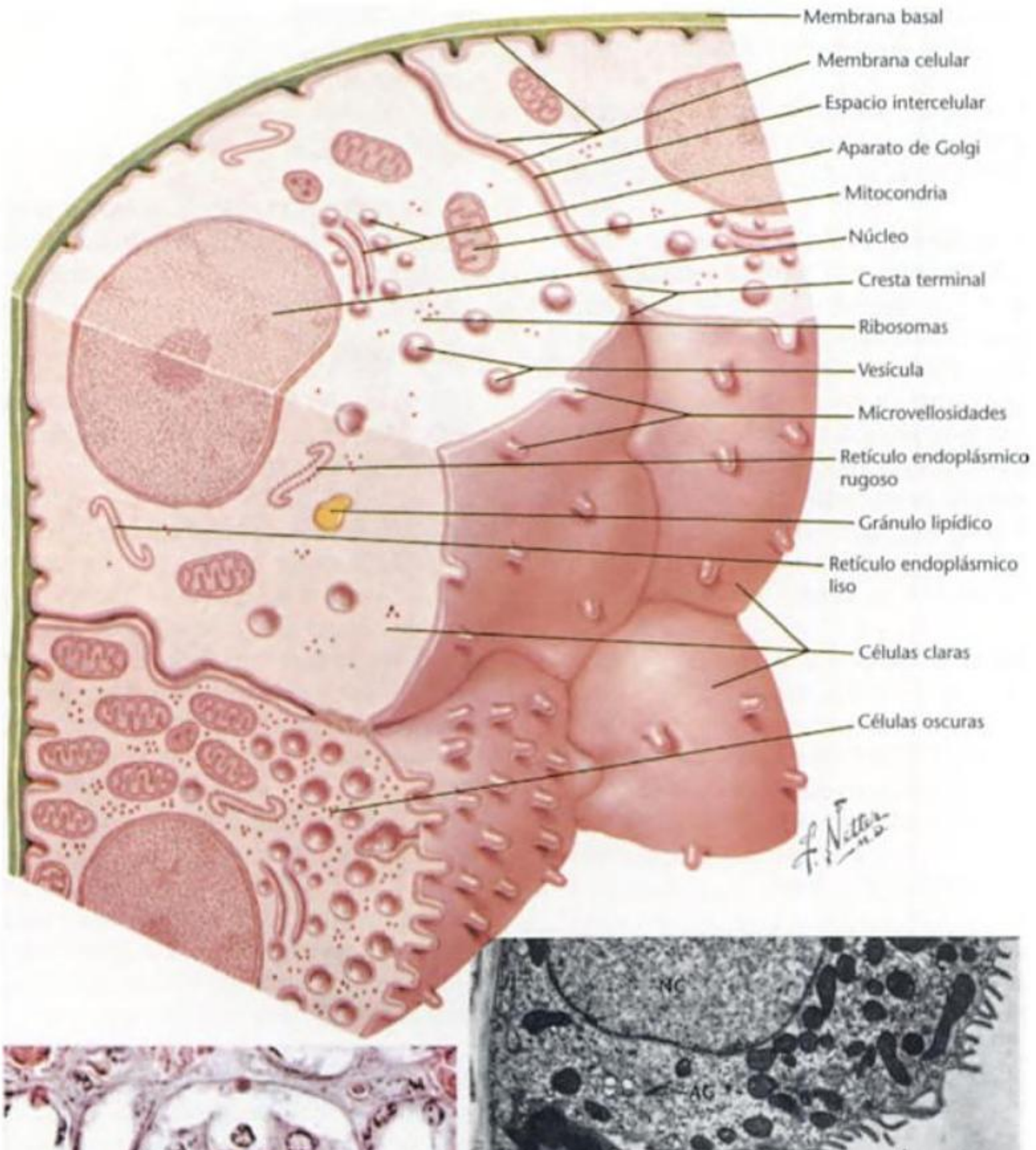
En los túbulos colectores se encuentran a menudo dos tipos celulares. Un tipo se describe como de células claras y el otro de células oscuras.

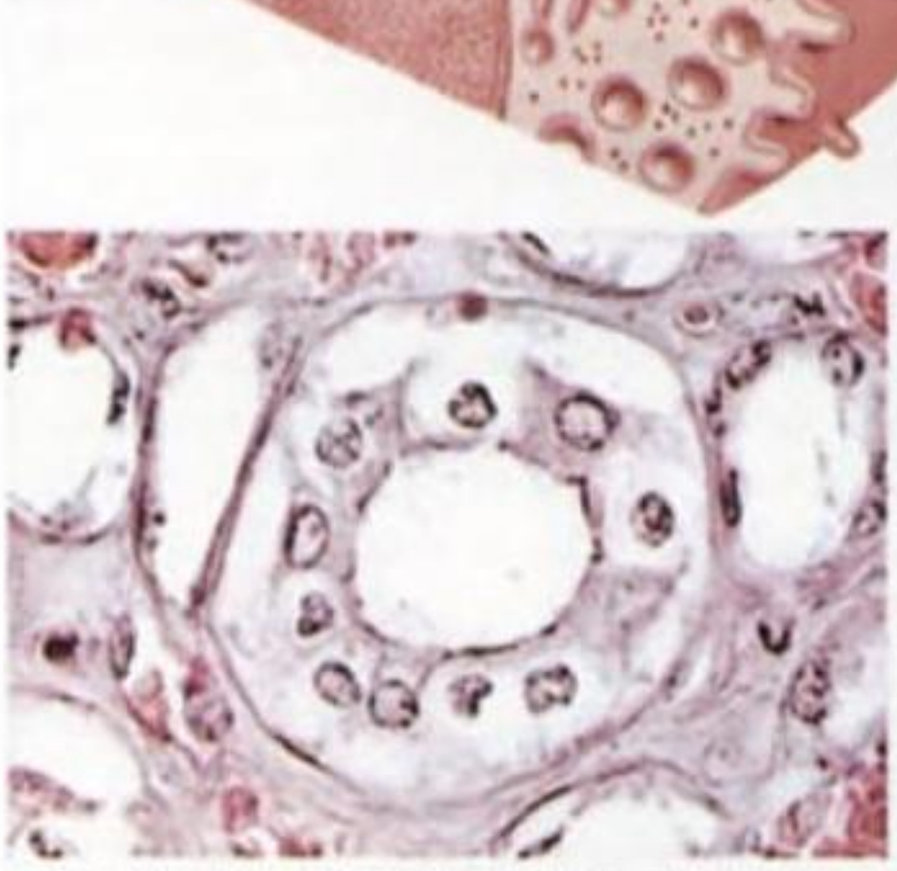
Células oscuras. La células oscuras son muy similares en su estructura a las células que revisten el túbulo contorneado distal. Tienen mitocondrias, muy pocos pliegues basales y superficiales de la membrana citoplasmática y microvellosidades cortas. La cantidad de ribosomas libres es mayor, en comparación con la de las células claras de los tubos colectores.

Células claras. En las células claras hay escasas mitocondrias y ribosomas. A menudo el aparato de Golgi es muy marcado. Las microvellosidades del borde celular que da a la luz son pequeñas, pero en determinados segmentos de los túbulos colectores medulares las células presentan delgadas crestas como vellosidades. La capa basal de las células claras presenta pequeñas invaginaciones. La capa celular lateral muestra pequeñas prominencias, sobre todo en las células cúbicas de los conductos papilares.

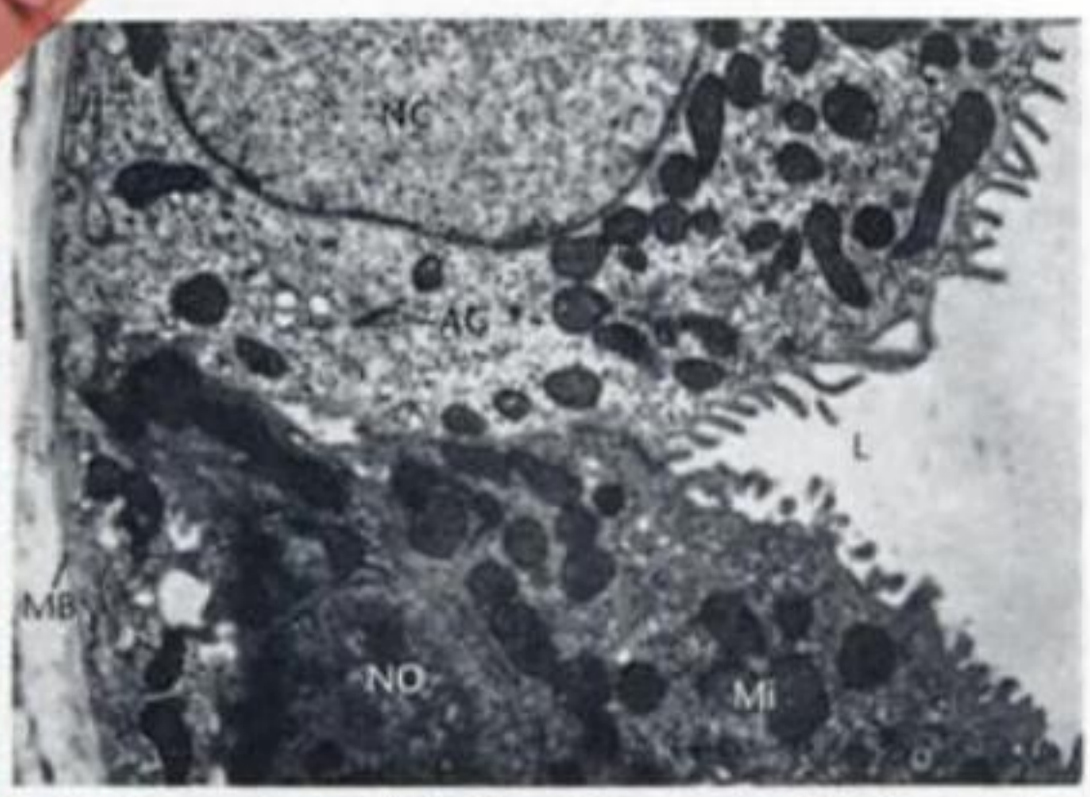
En la luz, todas las células de los túbulos colectores están sujetas al borde superior a través de complejos de las crestas terminales. En relación con la función de los túbulos colectores, v. pág. 366.

Material protegido por derechos de autor





▲ Porción proximal del túbulo colector, imagen de microscopia óptica (tinción HE, 680 aumentos)



▲ Porción proximal del túbulo colector, imagen de microscopia electrónica (10.000 aumentos).
NC = núcleo de célula clara; AG = aparato de Golgi; L = luz; MB = membrana basal; NO = núcleo de célula oscura; Mi = mitocondrias

Material protegido por derechos de autor

Arterias renales

Las aa. renales proceden de la aorta abdominal, alrededor de 1 cm por debajo del origen de la a. mesentérica superior. La aorta está situada un poco a la izquierda de la línea media y sigue un curso horizontal.

Las aa. renales son arterias terminales, es decir, la irrigación sanguínea de los riñones se produce exclusivamente a través de ellas. No existen colaterales.

Curso extrarrenal de las arterias. La a. renal *derecha* emerge algo más profundamente que la izquierda o bien asciende (con mayor frecuencia) de forma oblicua al riñón. Primeramente arranca por debajo de la v. cava inferior y discurre por detrás y un poco por encima de la v. renal derecha. La a. renal *izquierda* es atravesada a lo largo de su corto trayecto por la v. suprarrenal izquierda.

Ambas aa. renales están rodeadas y acompañadas por un denso plexo autónomo y por nn. aferentes, los cuales alcanzan los vasos a través del ganglio celíaco, la a. mesentérica superior y la aortorrenal.

Relaciones dorsales. A la izquierda se halla el diafragma, el m. psoas y el tronco simpático detrás de la a. renal. Por el contrario, en el lado derecho están la v. ácigos, el tronco linfático lumbar derecho y el hemidiafragma derecho por detrás de la porción proximal, y el m. psoas por detrás de la porción media de la arteria. El tronco simpático derecho se halla entre el diafragma y el m. psoas.

Relaciones ventrales. A la izquierda se halla el cuerpo del páncreas algo por encima de la a. renal izquierda; entre ambos cursa la v. esplénica. El duodeno y la cabeza del páncreas se hallan inmediatamente sobre la cara anterior del la a. renal derecha. La v. mesentérica inferior puede estar en íntima relación con los vasos renales; ello depende de si desemboca más a la izquierda o en la línea media de la v. esplénica.

Ramas de las arterias renales. Ambas aa. renales participan en la irrigación sanguínea de las glándulas suprarrenales del lado correspondiente, y aportan una o varias finas aa. suprarrenales inferiores. Sin embargo, el riego sanguíneo principal de las glándulas suprarrenales corre a cargo de las aa. suprarrenales medias y superiores procedentes de la aorta y, en ocasiones, de las aa. frénicas inferiores, que penetran en la glándula a través de numerosas y pequeñas ramas. Cerca del hilio proporcionan otras nuevas ramas antes de dividirse en cuatro o cinco aa. segmentarias que, siguiendo un orden típico (v. pág. 352), irrigan el parénquima renal. Las ramas aportadas previamente se subdividen, irrigando:

- La grasa perirrenal limítrofe.
- La fascia renal.
- La pared de la pelvis renal.

Una o dos de ellas ascienden como aa. ureterales. Otras ramas se ramifican abundantemente en la cápsula fibrosa.

Venas renales

Las venas de drenaje del parénquima renal se unen entre sí en el seno renal y, al abandonar el hilio, constituyen la v. renal.

Curso extrarrenal de las venas. La v. renal derecha puede participar con una rama colateral en la formación de la v. ácigos. Tras un corto trayecto de 2-2,5 cm alcanza la v. cava inferior. Dado que ésta discurre a la derecha de la línea media, la v. renal izquierda es aprox. dos veces más larga que la derecha y desemboca algo más cranealmente en la vena cava. No obstante, antes de hacerlo recibe:

- La v. suprarrenal izquierda.
- La v. testicular (u ovárica) izquierda.

Por el contrario, las vv. suprarrenales o gonadales desembocan directamente en la v. cava inferior.

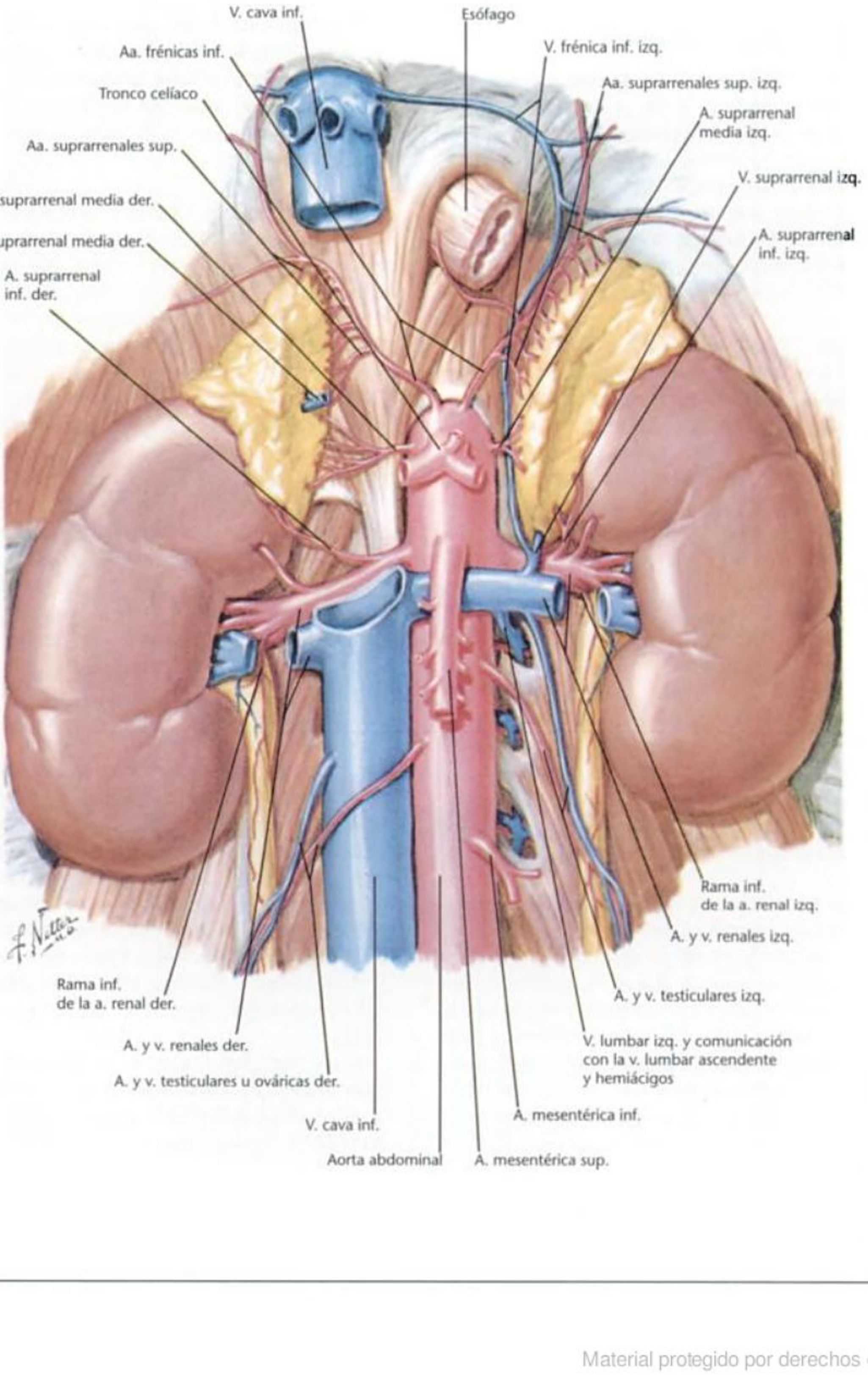
La v. renal izquierda está relacionada con la v. hemiácigos a través de la v. lumbar ascendente.

Colaterales de las venas renales. Las vv. renales constituyen una vía de drenaje sanguíneo eficiente que, al contrario que en el sistema de irrigacion arterial, está reforzado por colaterales. Entre estas últimas destacan las anastomosis entre las vv. renales y:

- Las vv. segmentarias.
- Las vv. del sistema de la ácigos.
- Las vv. frénicas inferiores.

Las venas de la fascia renal comprenden los vasos sanguíneos intrarrenales subcapsulares y los de la pared lumbar.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Los riñones regulan de forma definitiva la composición del plasma sanguíneo. Por ello la arquitectura del parénquima y la de los vasos se superponen en especial sintonía.

Sistema vascular intrarrenal

Inmediatamente antes de su entrada en el hilio, la a. renal se divide en cinco aa. segmentarias; cada una irriga un segmento parenquimatoso en forma de cuña como a. terminal, que pocas veces presenta anastomosis precapilares. Así, cada polo renal tiene «su» arteria, mientras que la porción anterior está irrigada por un vaso segmentario superior e inferior. La cara posterior entre ambos polos está irrigada por una única rama segmentaria dorsal.

Trayecto intraparenquimatoso. Antes de penetrar en el parénquima, las aa. segmentarias se ramifican de nuevo y forman finalmente las *aa. interlobulares*, que ascienden entre las pirámides medulares hacia las columnas renales (corticales). No proporcionan ninguna rama parenquimatosa, aunque durante su trayecto se pueden dividir dicotómicamente. A la altura del límite entre la médula y la corteza se ramifican, y las *aa. arqueadas* discurren describiendo un arco justo sobre la base de las pirámides medulares. Siempre se sitúan paralelamente a la base convexa de la pirámide; también pueden revestir varias una misma base. Por su parte, proporcionan las *aa. interlobulillares*, que se sitúan entre los radios medulares que se orientan hacia la superficie en dirección a la corteza; de ellas nacen las arteriolas aferentes de los glomérulos. La parte principal del volumen sanguíneo renal fluye a través de estas ramas laterales de las aa. interlobulillares; sólo excepcionalmente lo hace en los vasos extrarrenales a través de anastomosis capsulares.

Irrigación sanguínea de los glomérulos corticales. En la zona cortical externa, cada arteriola aferente llega a un glomérulo renal *cortical*, donde se ramifica la red capilar glomerular; los capilares se unen entonces de nuevo en una arteriola eferente de diámetro reducido. Ésta abandona el glomérulo y se divide entonces en una red capilar peritubular, la cual todavía contiene sangre arterial; irriga la porción tubular de la nefrona y se anastomosa también con las correspondientes redes capilares vecinas.

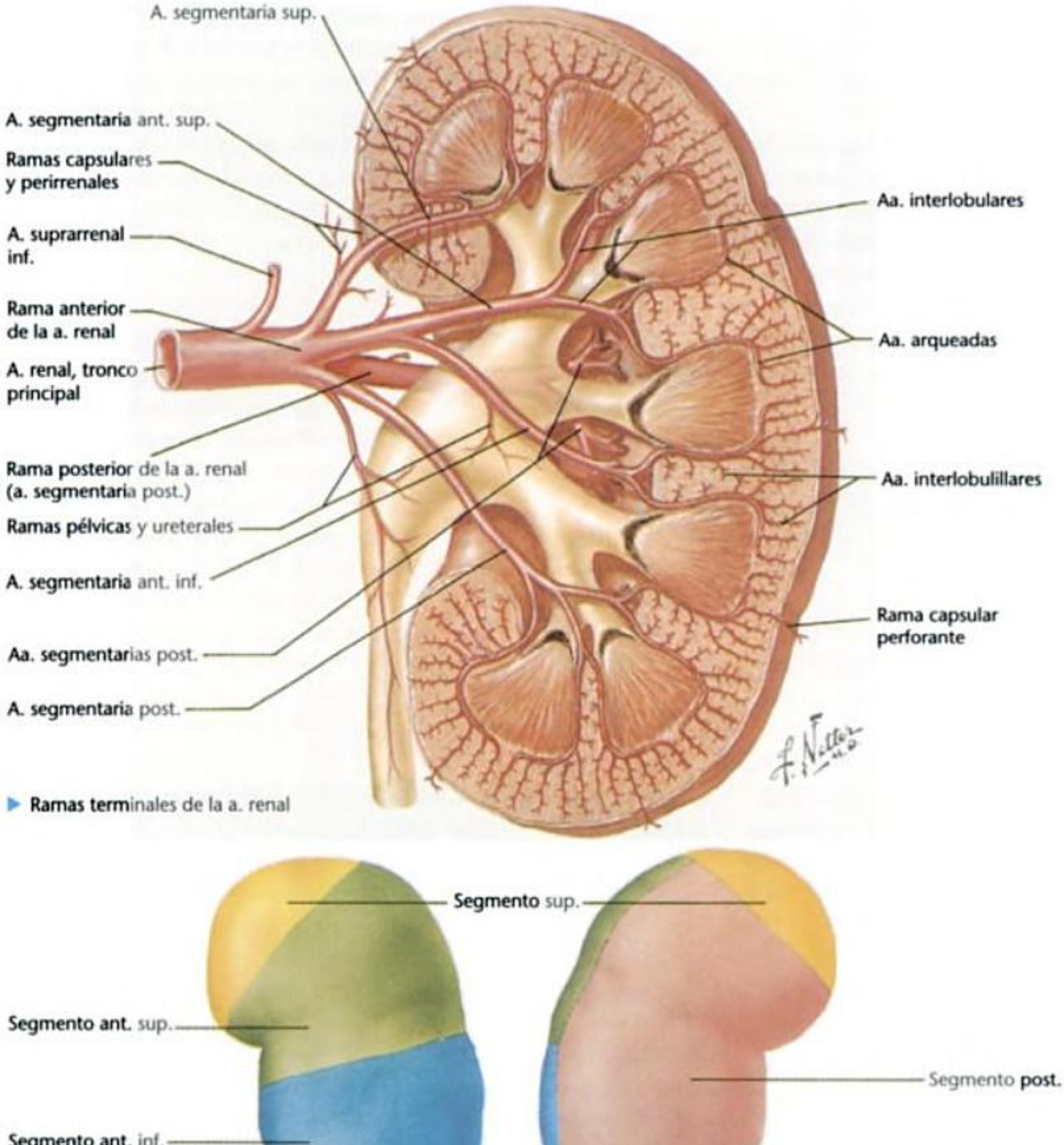
Las arteriolas aferentes y eferentes, el glomérulo renal y los túbulos contorneados de la nefrona están en estrecha relación anatómica (v. pág. 342). La arteriola aferente presenta, cerca del glomérulo, un acúmulo de células epitelioides adheridas a la pared. La denominada *almohadilla polar*, una parte del aparato yuxtaglomerular, tiene funciones secretoras. En la zona inmediata, la rama ascendente del asa de Henle vuelve a su propio glomérulo renal, y origina el túbulo contorneado distal con la mácula densa (v. pág. 342).

Red vascular venosa. La sangre venosa procedente de la red cortical peritubular fluye a través de pequeños vasos hacia las *vv. interlobulillares*, que discurren paralelamente a las arterias del mismo nombre. Después desembocan en las *vv. arqueadas*, que desembocan en las *vv. interlobulares*. Las venas están comunicadas entre sí a través de anastomosis. Finalmente confluyen en 4-6 ramas. Alrededor de 1-2 cm a cada lado del hilio, se unen en una v. renal.

Irrigación de la médula. El riego arterial de la médula renal se produce a través de las arteriolas eferentes de los glomérulos *yuxtamedulares*, que se encuentran en el tercio interno de la corteza. Éstas descienden directamente a la médula, sin formar redes capilares peritubulares (v. más adelante). Entre la zona cortical más externa y la yuxtamedular, se hallan los corpúsculos renales del tipo *corticomedular*. Sus arteriolas eferentes proporcionan ramas para las redes capilares peritubulares *y* descienden a la médula. Las arteriolas aferentes de los glomérulos yuxtamedulares proceden de las aa. interlobulillares o de las aa. arqueadas. Las arteriolas eferentes descienden radialmente como *arteriolas rectas* falsas hacia la pirámide. Éstas son significativamente más numerosas que las delgadas asas de Henle, a las que acompañan paralelamente. Aunque en dirección hacia la papila siguen una línea recta, se subdividen en varios vasos. Estos últimos forman curvas capilares a diferentes niveles y vuelven a la base de la pirámide, donde desembocan en la v. arqueada.

Junto a ellos existen vasos rectos verdaderos, que discurren como los vasos falsos, aunque no proceden de las arteriolas glomerulares eferentes sino directamente de las aa. arqueadas o de las interlobulillares.

Material protegido por derechos de autor



▲ Segmentos renales. Cara ant. del riñón izq.

▲ Segmentos renales. Cara post. del riñón izq.

Material protegido por derechos de autor

Drenaje linfático renal

Al igual que en el sistema venoso, los vasos linfáticos del parénquima están constituidos por capilares linfáticos muy pequeños, que se unen en vasos cada vez más grandes, para abandonar finalmente el riñón en el hilio en forma de troncos vasculares linfáticos en dirección a los ganglios linfáticos regionales.

Plexo capilar linfático subcapsular. Bajo la superficie renal y a nivel subcapsular se encuentra un plexo capilar linfático que se anastomosa con los vasos linfáticos extrarrenales del tejido retroperitoneal a través de canales perforantes. Estos canales desembocan finalmente en los ganglios linfáticos lumbares superiores. Además existen combinaciones del plexo con las vías simpáticas de las capas parenquimatosas renales más profundas.

Vías linfáticas corticales. En este punto los capilares linfáticos acompañan a los vasos sanguíneos (principalmente inmersos en el tejido conjuntivo). Habitualmente los vasos que acompañan a las arteriolas acostumbran a ser de mayor tamaño y más numerosos que los que acompañan a las vénulas. Los capilares linfáticos se hallan asimismo en las cercanías del sistema tubular cortical, aunque los glomérulos carecen de ellos. Ocasionalmente, la cápsula de Bowman está rodeada por una red capilar linfática.

Existen vasos linfáticos aislados que ascienden desde las puntas de las pirámides y a través de la médula hacia la corteza. En su camino hacia el seno renal, los vasos linfáticos pequeños se unen a otros de mayor grosor.

Vías linfáticas extraparenquimatosas y extrarrenales. Los vasos linfáticos de gran tamaño alcanzan finalmente, junto con los vasos sanguíneos, el seno renal, y emergen en el hilio renal. Allí incorporan otros vasos linfáticos procedentes de la cápsula fibrosa y se unen a su vez en otros troncos dotados de válvulas, que acompañan a la a. y vv. renales, alcanzando la primera estación ganglionar linfática integrada por la cadena de ganglios lumbares situados junto a la aorta.

El resto del drenaje linfático se produce a través del tronco lumbar del conducto torácico, que finalmente desemboca en el sistema venoso a nivel del ángulo venoso izquierdo.

Tracto urinario inferior

La linfa procedente de la región del tracto urinario inferior fluye inicialmente hacia la red capilar linfática submucosa y a continuación hacia un plexo extramuscular. Este plexo está a su vez conectado con los vasos linfáticos parietales. El plexo no está dotado de válvulas, a diferencia de los vasos linfáticos que ascienden hacia los diferentes grupos ganglionares linfáticos regionales.

Uréter

La porción ureteral inferior conduce la linfa a los ganglios ilíacos internos, bien sea de forma directa, bien a través del drenaje a los vasos linfáticos de la vejiga. En la porción ureteral inferior, los canales linfáticos desembocan en los ganglios ilíacos comunes y externos; en la porción superior (cercana al riñón), a los ganglios lumbares. En esta región, el uréter presenta además ganglios linfáticos comunes con el riñón. Sus vías linfáticas se comunican directamente con ellos, o desembocan en troncos vasculares linfáticos renales (v. anteriormente).

Vejiga urinaria

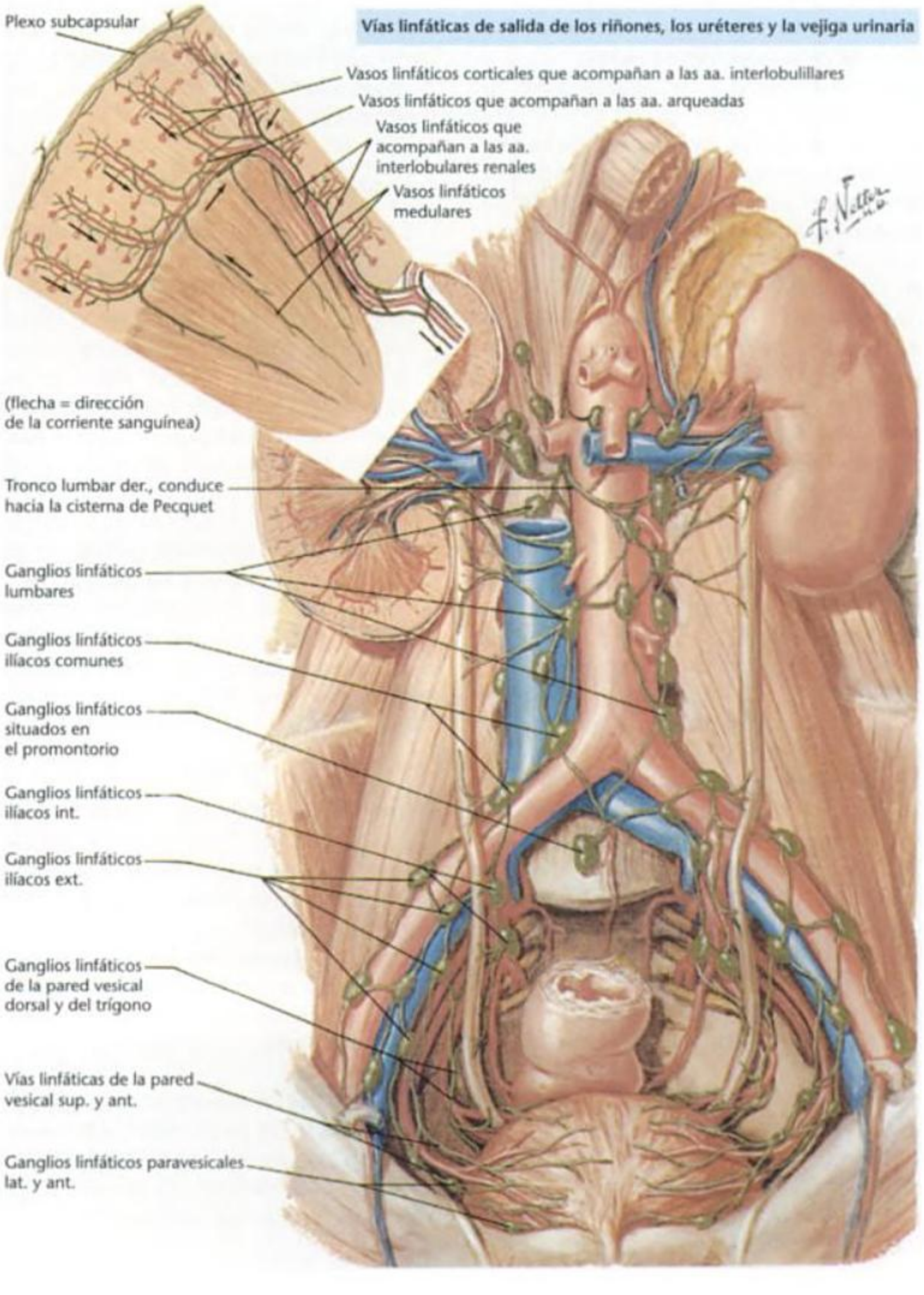
La linfa de la pared vesical posterior fluye inicialmente hacia los ganglios ilíacos internos. La procedente de la pared anterior drena hacia los ganglios ilíacos externos. Algunos vasos linfáticos muestran interrupciones causadas por pequeños ganglios vesicales que se distribuyen en subgrupos anteriores y laterales. Estos últimos son los ganglios linfáticos regionales de la región vesical superior.

Uretra

La linfa de la parte esponjosa y también de otras regiones del pene fluye hacia los ganglios linfáticos regionales del grupo inguinal profundo. Los canales linfáticos de la parte membranosa y de la parte prostática de la uretra masculina y de la totalidad de la uretra femenina conducen la linfa hacia los ganglios situados a lo largo de los vasos ilíacos internos.

Material protegido por derechos de autor

Vías linfáticas de salida de los riñones, los uréteres y la vejiga urinaria



Material protegido por derechos de autor

Riñones y uréter

Riñones. La inervación renal que tiene lugar a través de ramas de diferentes orígenes, procedentes del plexo celíaco, de los nn. esplácnicos del tórax y de la región lumbar superior, del plexo intermesentérico (aórtico) y del plexo hipogástrico superior.

Estas ramas renales arrancan hacia los vasos renales, alrededor de los cuales forman un plexo reticulado abierto; desde este plexo los nn. renales propiamente dichos penetran en los riñones. Dentro de los riñones forman de nuevo un plexo perivascular alrededor de las ramas de la a. renal.

Uréter. Los uréteres están profusamente inervados como los riñones. Sus nervios se distribuyen en tres grupos principales: los nn. ureterales superiores, medios e inferiores.

Los nn. ureterales superiores salen de la porción inferior del plexo renal homolateral y arrancan en un trayecto más o menos largo a nivel de la porción superior del uréter.

Inervación simpática

Fibras simpáticas eferentes. Los nn. simpáticos preganglionares del riñón y del uréter abandonan la médula con las raíces anteriores de los nn. torácicos (10.°), 11.° y 12.° y lumbar 1.°; arrancan entonces en ramas comunicantes albas hacia los ganglios del tronco simpático vecino y lo abandonan en 3-4 nervios: el n. esplácnico menor torácico y los nn. esplácnicos lumbar 1.° y en ocasiones 2.°. El primero acaba casi siempre en el ganglio celíaco homolateral o aórtico renal. Los otros suelen finalizar directamente en el plexo renal o en un pequeño ganglio renal posterior, por detrás de la a. renal. La mayoría de fibras preganglionares conectan con el ganglio celíaco, con el aórtico renal, o con el ganglio renal posterior; en ocasiones también con pequeños ganglios renales dentro del plexo renal. Las fibras posganglionares forman fascículos que rodean y acompañan a sus ramas del uréter superior, de la pelvis y del cáliz renal, así como aa. segmentarias.

Fibras aferentes. Las aferencias renales, de la pelvis renal y del uréter superior siguen las mismas vías en dirección contraria. No son periféricas sino que conectan con ganglios de las raíces de los nn. espinales dorsales. Los axones de estas células ganglionares dorsales acceden fundamentalmente a la médula espinal a través de las raíces nerviosas dorsales de los nn. espinales torácicos 10.°, 11.° y 12.° y ascienden hasta o a lo largo del tracto espinotalámico, así como hasta los cordones posteriores.

Inervación parasimpática

Las fibras parasimpáticas tienen dos orígenes:

- Un grupo arranca con fibras del vago hacia el plexo celíaco. Algunas fibras vagales continúan más allá del plexo celíaco hacia las vías que arrancan desde el plexo renal hasta el riñón y sus vasos.
- Otras fibras parasimpáticas van más indirectamente hasta los nn. esplácnicos de la pelvis y alcanzan el riñón (tubos colectores), pelvis renal y uréter superior.

Estas fibras parasimpáticas pélvicas se unen al plexo hipogástrico inferior y ascienden en los nn. hipogástricos hacia el plexo hipogástrico superior. Las fibras lo abandonan entonces en las finas ramas que ascienden y penetran en las partes inferiores y laterales del plexo renal homolateral.

Distribución intrarrenal

Eferencias. Las eferencias *simpáticas* inervan la musculatura vascular, los músculos de fibra lisa de la pelvis y los cálices renales, así como también probablemente los túbulos renales, el aparato yuxtaglomerular y los glomérulos.

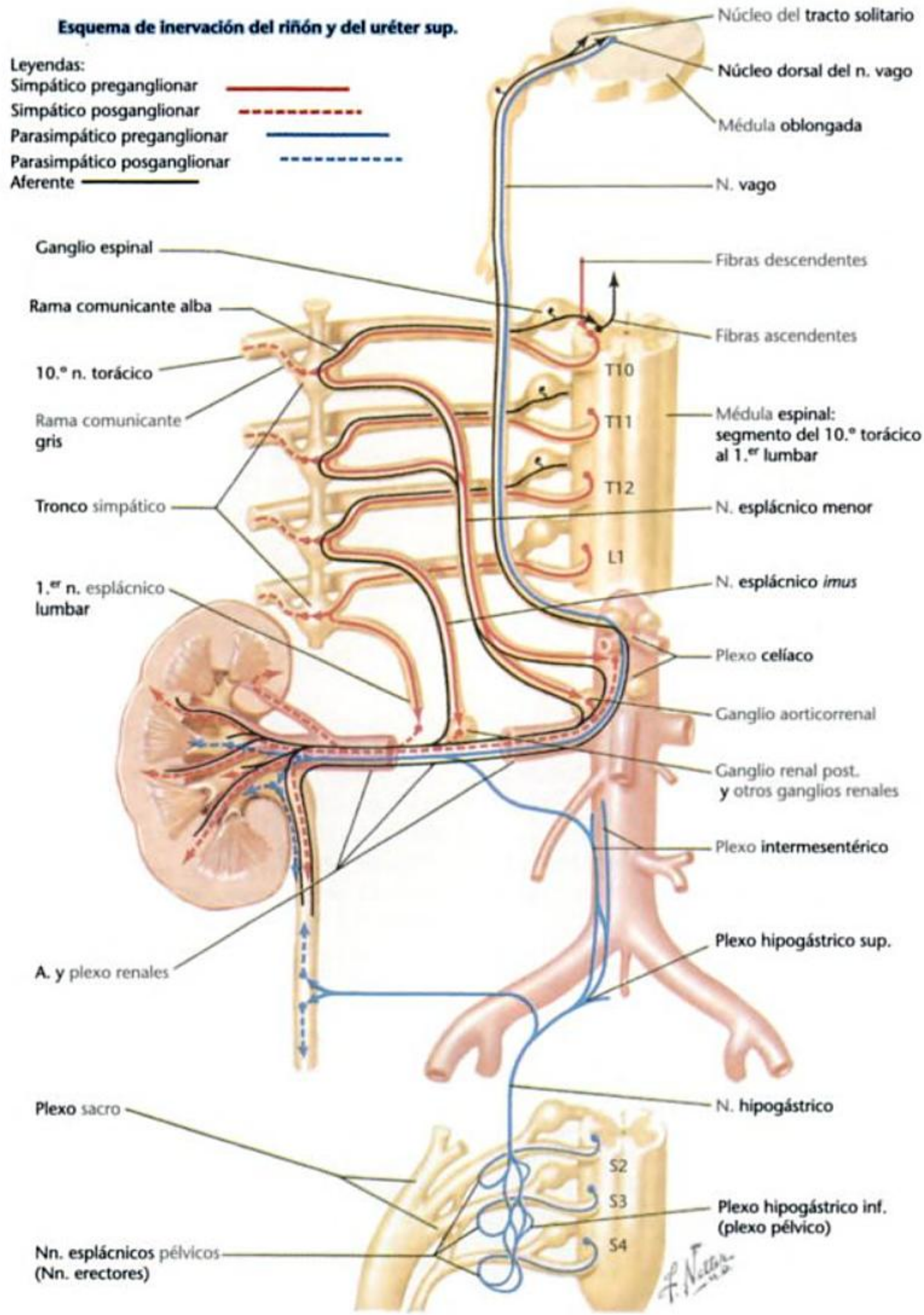
Las fibras posganglionares *parasimpáticas* inervan la musculatura del uréter superior, de la pelvis renal y de los cálices. No está claro si también inervan los vasos y los túbulos.

Aferencias. Las terminaciones nerviosas se hallan en la adventicia de los vasos renales, cerca de los glomérulos y en la musculatura de la pelvis renal.

Los impulsos aferentes se transmiten a través de vías simpáticas y parasimpáticas al SNC.

Material protegido por derechos de autor

Esquema de inervación del riñón y del uréter sup.



Material protegido por derechos de autor

Filtración glomerular

Las unidades funcionales renales más pequeñas son las nefronas, de las cuales el hombre dispone de más de 2 millones. Éstas producen en el glomérulo un filtrado exento de proteínas. El filtro consta de tres capas (v. pág. 344). La magnitud del filtrado glomerular (FG) está determinada por:

- La permeabilidad (depende de la amplitud de los poros y de la tensión de la pared).
- La presión hidrostática intracapilar.

Esta última, la presión hidrostática en el espacio de la cápsula de Bowman y la presión coloidosmótica intracapilar determinan la llamada *presión de filtración efectiva*. Además de éstos, otros factores con acción sobre la filtración glomerular influyen sobre las resistencias vasculares de las arteriolas. Para medir la filtración glomerular resulta adecuado cualquier compuesto químico que se filtre libremente en el glomérulo y que no sea reabsorbido o secretado en el túbulo, como p. ej. la inulina. La filtración glomerular normal es de alrededor de 120 ml/min y se modifica con las oscilaciones hemodinámicas habituales.

Principio del aclaramiento

Se entiende por aclaramiento *(clearance)* de una sustancia, el volumen plasmático del que se elimina totalmente ésta por unidad de tiempo (por lo general 1 min). Existen cuatro posibilidades:

- Una sustancia filtrada por el glomérulo no es reabsorbida ni excretada; en este caso el aclaramiento equivale al FG.
- Una sustancia filtrada por el glomérulo es además excretada por las células tubulares; en este caso el aclaramiento supera al FG. Un ejemplo de ello es el del ácido paraaminohipúrico (v. más adelante).
- Una sustancia filtrada por el glomérulo es reabsorbida en parte por las células tubulares. El aclaramiento es menor que el FG; éste es el comportamiento que tienen numerosas sustancias, como es el caso del sodio, el cloro y el calcio.
- Una sustancia es filtrada y a nivel tubular se reabsorbe y excreta. El aclaramiento depende de la magnitud de la reabsorción y de la excreción, que pueden ser equivalentes, o ser inferior o superior al del FG.

Aunque la filtración glomerular tiene lugar exclusivamente por acción de fuerzas de carácter físico, en la reabsorción y excreción también participan mecanismos de transporte activo de tipo metabólico.

Reabsorción tubular

Todas las partes integrantes de líquido extracelular, a excepción de las proteínas de alto peso molecular, se filtran libremente en el glomérulo. Al final, una parte importante de las mismas son nuevamente reabsorbidas de forma selectiva en el túbulo; esta reabsorción puede ser activa (mediante consumo de energía) o pasiva (con un gradiente de concentración). En el caso de algunas sustancias, la capacidad de reabsorción activa es limitada; se habla entonces de un transporte tubular máximo (Tm). En condiciones normales, p. ej., prácticamente toda la glucosa filtrada en el glomérulo se reabsorbe de nuevo en el túbulo proximal. Por tanto el filtrado contiene menos glucosa de la que podría transportar. En caso de elevación de los niveles plasmáticos de glucosa por encima de un valor crítico, como ocurre en la diabetes mellitus, se filtra una mayor cantidad de glucosa y la capacidad de reabsorción tubular se ve superada; entonces se detectará la presencia de glucosa en la orina.

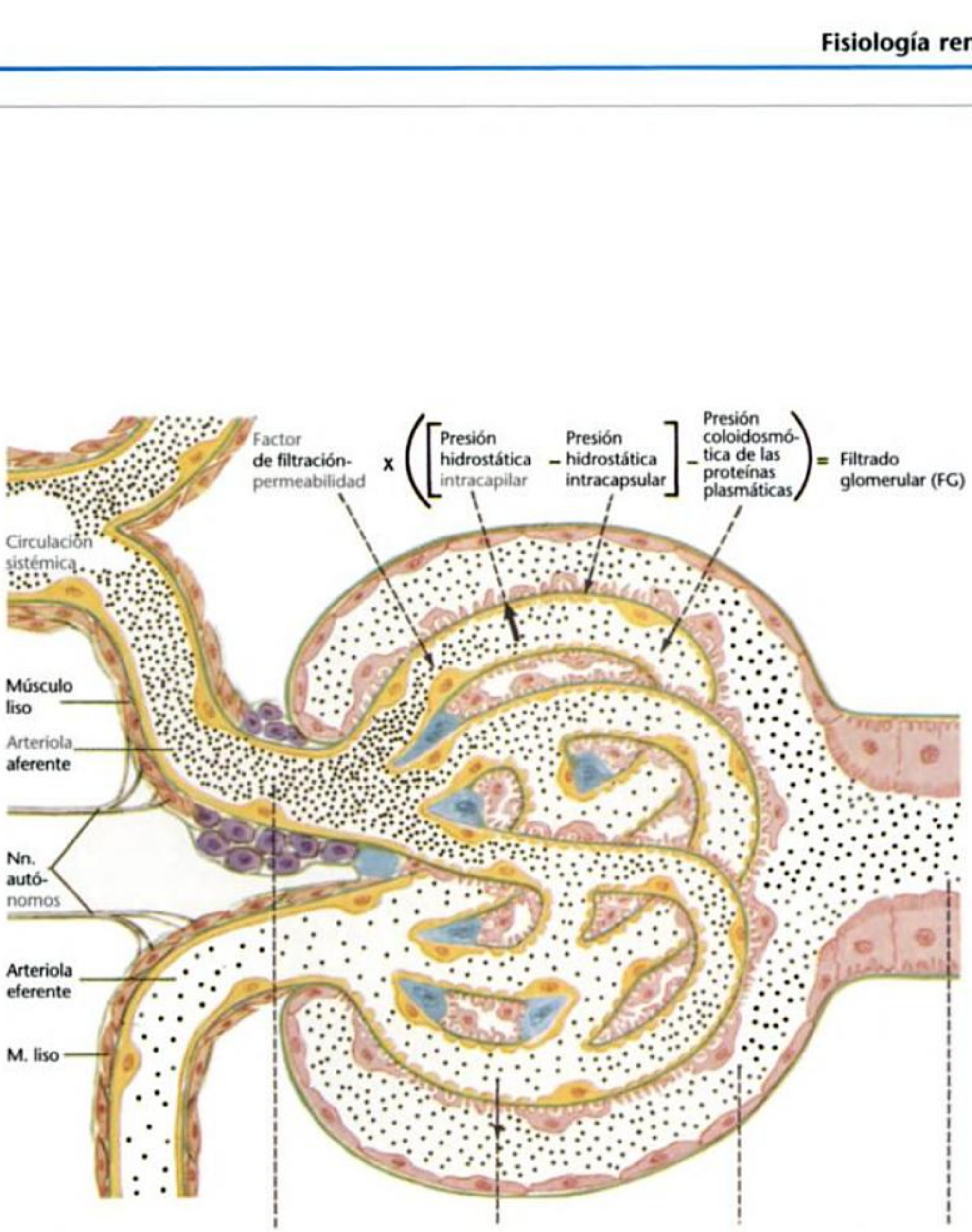
Secreción tubular

La secreción puede tener lugar por transporte activo o por difusión pasiva por gradiente de concentración. La capacidad del mecanismo de transporte activo está asimismo limitada. Se han determinado unas vías propias de transporte secretor, principalmente para los ácidos (p. ej., hipurato) y las bases (p. ej., guanidina) orgánicos. La vía de transporte activo-secretor, que puede utilizarse en varias combinaciones, sigue la ley cinética de saturación. Cuando llegan al riñón dos o más sustancias para transportar simultáneamente con este sistema, se produce una inhibición competitiva.

Flujo plasmático renal

Las sustancias que son extraídas completamente del plasma, en un solo paso por el riñón, se pueden utilizar para la determinación del flujo plasmático renal (FPR). Entonces es imprescindible disponer de niveles plasmáticos constantes por debajo del límite de la capacidad del mecanismo de secreción.

Material protegido por derechos de autor



F. Netter M.D.

(P_{In})	X	(FG)	=	(O_{In})	X	(V)
Concentración de inulina en plasma	X	Filtrado glomerular (FG)	=	Concentración de inulina en orina	X	Volumen de orina/min

$$FG = \frac{O_{In} \times V}{P_{In}}$$

Material protegido por derechos de autor

Aclaramiento de creatinina

En el manejo cotidiano de los pacientes renales, resulta costoso y poco práctico medir el FG utilizando el aclaramiento de inulina. En su lugar, se acostumbra a utilizar el aclaramiento de creatinina endógena (CCr) a fin de obtener un valor que resulta cercano al del FG.

Metabolismo y eliminación de la creatinina. En el metabolismo de la musculatura esquelética se produce creatinina a partir de la fosfocreatinina. Normalmente, la masa muscular y el grado de conversión de la creatinina permanecen proporcionalmente constantes inmediatamente después de una actividad muscular intensa. Ello se traduce por una concentración sérica estable y una eliminación renal de creatinina. Además, la eliminación de creatinina, al contrario que la de urea (v. más adelante) no depende del volumen de orina o de la ingesta proteica. La estabilidad de la producción endógena de creatinina permite que se pueda utilizar el aclaramiento de creatinina con pocas excepciones como expresión útil del valor del FG. La creatinina presente en el líquido tubular procede fundamentalmente del FG, aunque se excreta también en pequeña cantidad a nivel tubular.

Un individuo sano produce diariamente alrededor de 1,7 g de creatinina, o 1,18 mg/min. En condiciones de un aclaramiento normal de creatinina y en presencia de un equilibrio entre la producción y eliminación, según los cálculos de aclaramiento, se alcanzan valores séricos de 0,98 mg/ml.

Creatinina en las enfermedades renales. En las enfermedades renales que cursan con disminución del FG se eleva la concentración sérica de creatinina. Como complemento del aclaramiento calculado, éste constituye un indicador útil para valorar la gravedad del deterioro funcional renal. En las enfermedades que cursan con una disminución de la masa muscular, se reduce el almacenamiento endógeno de creatinina, con lo que disminuyen tanto la concentración sérica como la eliminación renal de creatinina. En estas condiciones, la concentración de creatinina no aumenta de forma concordante con la alteración funcional renal, y sólo el cálculo del aclaramiento permite detectar el deterioro funcional del FG.

Aclaramiento de urea

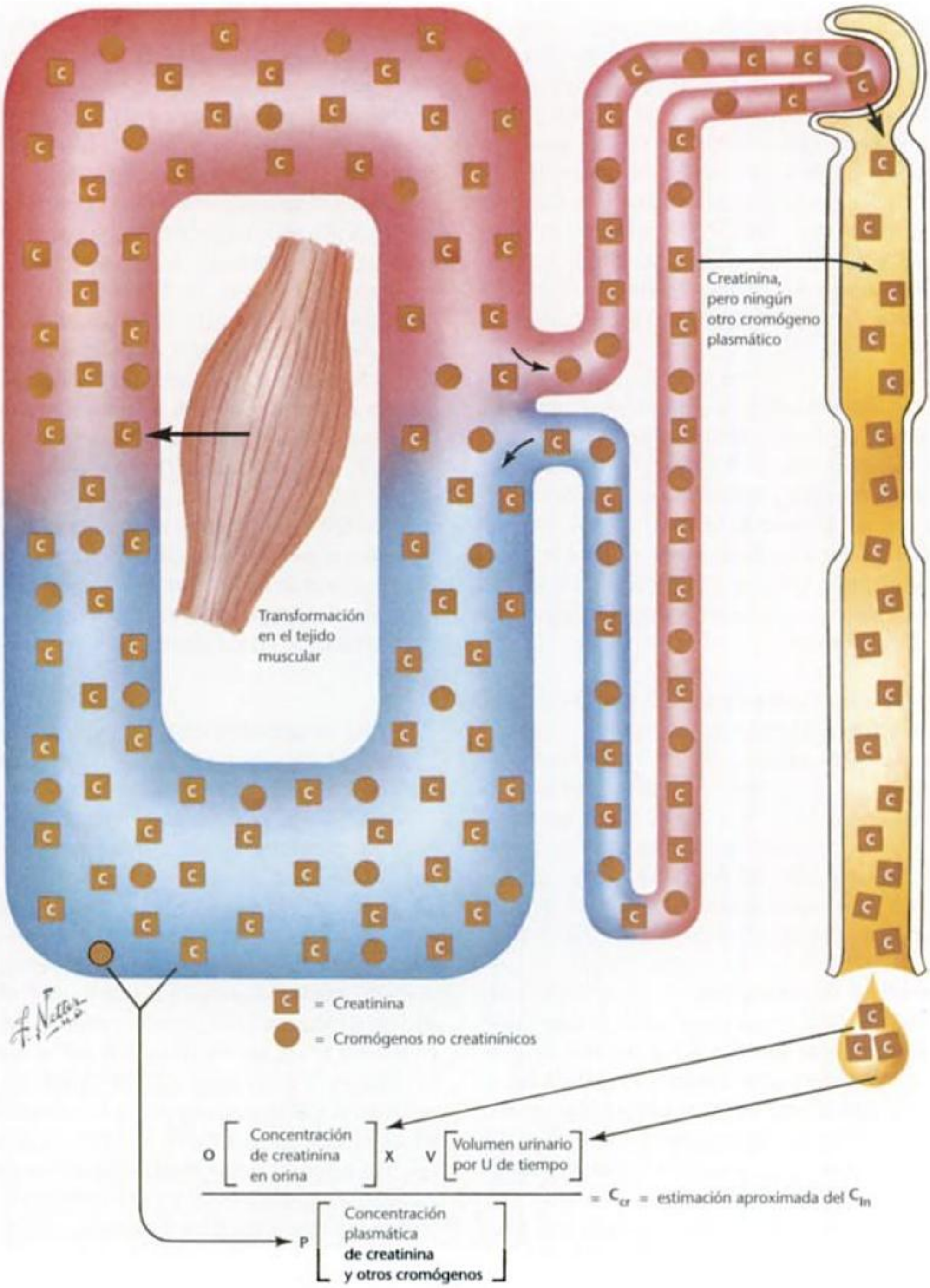
Metabolismo de la urea. La urea, el principal producto final de la degradación de las proteínas, se forma en el hígado tras una compleja cadena de reacciones químicas. Pasa a la circulación sanguínea y se distribuye de forma equilibrada por toda el agua corporal. Dado que la magnitud de la producción de urea está en relación directa con la degradación proteica, el nitrógeno ureico (BUN) aumenta y disminuye en relación directa con la cantidad de proteínas ingeridas, en situación de equilibrio nitrogénico compensado y en presencia de concentraciones proteicas anormales en los alimentos. La azoemia, el incremento en sangre del nitrógeno no unido a proteínas, constituye uno de los síntomas principales indicativos de insuficiencia renal (v. pág. 380 y s.).

Eliminación de la urea. En la eliminación de la urea resultan determinantes tanto la filtración glomerular como la variable difusión retrógrada a lo largo de todo el túbulo. Esta última depende de la concentración y del flujo del líquido tubular. En condiciones de baja tasa de flujo, la concentración en la orina es alta; se difunde más urea retrógradamente, dado que se elimina menos urea y el aclaramiento disminuye. En caso de existir un flujo elevado de orina > 2 ml/min (aclaramiento máximo, v. más adelante), la orina es hipotónica y la difusión retrógrada de urea disminuye; con ello el aclaramiento aumenta.

Debido a la dependencia del aclaramiento de la urea del flujo urinario, se acostumbra a proporcionar los valores en forma de porcentaje del valor normal esperado de una determinada tasa de flujo urinario, en vez de en valores absolutos. En el individuo sano éste representa el 60 % del aclaramiento de inulina. Los valores máximos de aclaramiento se hallan entre 64 y 99 ml/min/1,73 m^2, y los aclaramientos estándar de 40-60 ml/min/1,73 m^2. Se encuentran valores que triplican los considerados normales en el embarazo y en el síndrome nefrótico (v. pág. 374 y s.).

La urea también desempeña un papel importante en los mecanismos de concentración renal (v. pág. 366).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Reabsorción de sodio y agua

La pared del túbulo proximal es un epitelio permeable, que no admite una diferencia de tonicidad entre la luz y el espacio peritubular. Por ello, junto con las sustancias disueltas absorbidas, en particular sodio, se arrastra también agua (v. más adelante). En el túbulo proximal se reabsorben así diariamente alrededor de 900 g de sal y alrededor de 110 l de agua. Ello requiere una enorme superficie de reabsorción, de la que se dispone gracias al borde en cepillo de las células tubulares de la cara que da a la luz (v. pág. 346). Puesto que las sustancias transportadas sólo «atraviesan» las células hacia el espacio peritubular, también se aumenta la superficie celular basolateral mediante la formación de pliegues.

Reabsorción de sodio. La reabsorción de sodio en la totalidad del sistema tubular es responsable de la recuperación de más del 99 % del FG. Alrededor de dos tercios del agua y sodio filtrados se reabsorberán en el túbulo contorneado proximal (v. anteriormente), otro 25 % en el asa de Henle. El resto de sodio todavía presente en la luz tubular es reabsorbido en el túbulo distal, y en una muy pequeña proporción en el túbulo colector.

Concentración túbulo-plasma. El líquido del túbulo proximal es por lo general isoosmótico con el plasma. La concentración de sodio del líquido en la porción inicial del túbulo distal es significativamente inferior a la del plasma. En el asa de Henle, por tanto, se reabsorbe en proporción mucho más sodio que agua. Este segmento del proceso de reabsorción tubular de sodio desempeña un papel esencial en la formación de una orina concentrada (v. pág. 366).

Mecanismos de reabsorción. Cualquier movimiento iónico en contra de un descenso de la concentración tiene lugar de forma activa y requiere energía. En el túbulo distal y, por lo tanto, en el túbulo colector, debe reabsorberse sodio de forma activa, puesto que se produce un desplazamiento neto de sodio contra el gradiente de concentración, y se produce un potencial eléctrico (v. más adelante).

Entre el espacio interno del ácino tubular y el líquido extracelular que lo rodea existe un potencial eléctrico estable: el interior del ácino es negativo en relación con el líquido tubular y peritubular. Este potencial transepitelial alcanza algunos milivoltios en el túbulo proximal. En el túbulo distal es, por el contrario, mayor, sobre todo en la segunda mitad.

Mecanismos de transporte. En particular en el túbulo proximal, las células poseen numerosos sistemas de transporte, que recuperan para el organismo sobre todo electrólitos (sodio, potasio, cloro, calcio, bicarbonato), aunque también aminoácidos e hidratos de carbono como sustancias esenciales para la vida. El mecanismo de transporte pasivo a contracorriente del agua está relacionado con este sistema de transporte activo de iones (v. anteriormente).

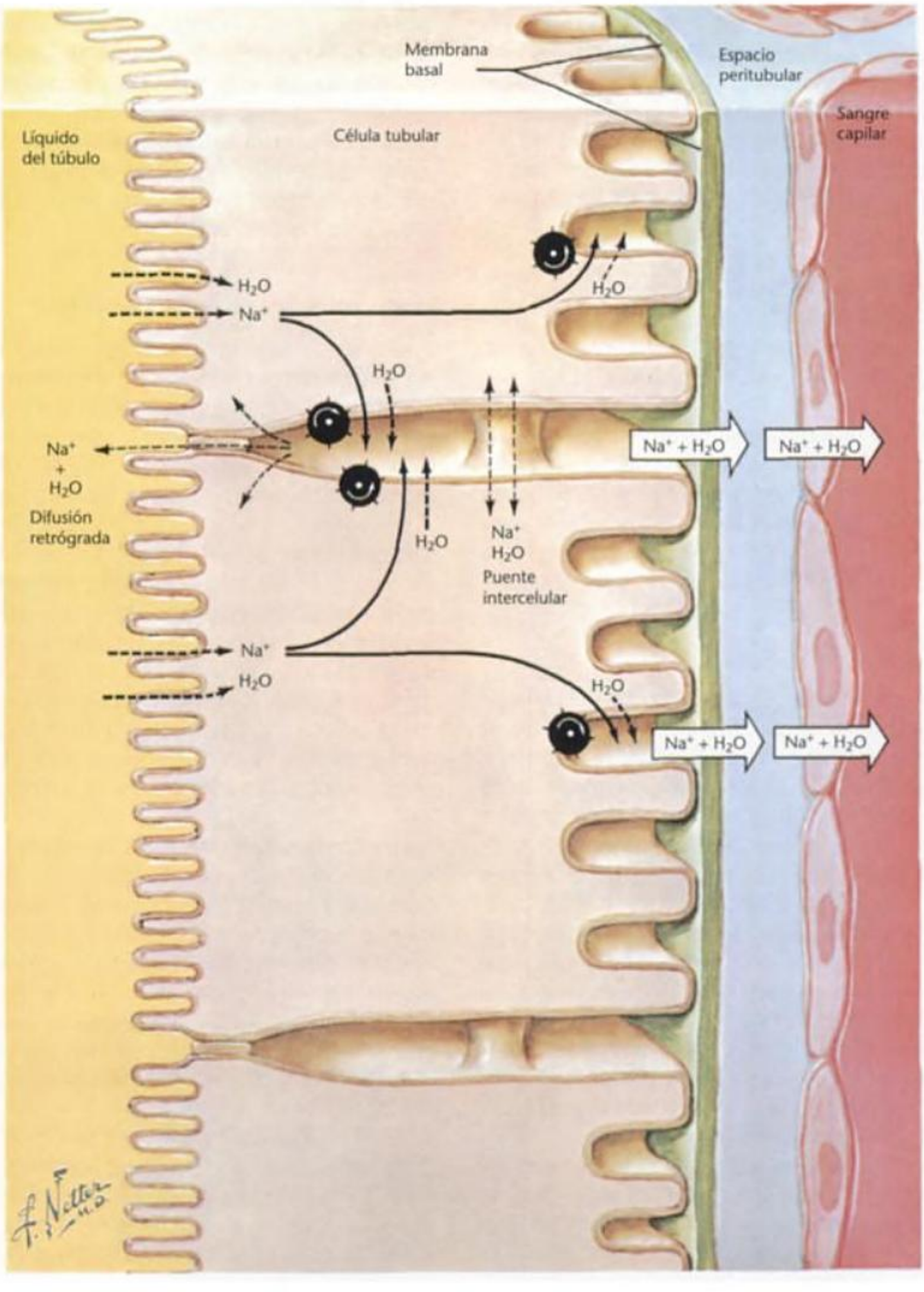
La concentración de sodio en las células es inferior a la que tiene el líquido tubular y peritubular, por lo que el flujo de entrada de sodio en las células tubulares todavía es pasivo. Sin embargo, la membrana celular peritubular debe volverse activa mediante el sistema de transporte anteriormente mencionado, p. ej. gracias a:

- La bomba de intercambio sodio-potasio, que puede bloquearse mediante glucósidos cardiotónicos.
- Un mecanismo de bombeo, en el cual el sodio junto con el cloro pasan al espacio peritubular. Este mecanismo se puede bloquear con el ácido etacrínico.

Además existen otras numerosas vías de transporte tanto cerca de la luz como en la membrana peritubular de la célula del túbulo.

Además del paso directo de la célula tubular a través de la membrana basal hacia el espacio peritubular, el sodio y el agua también pueden acceder a través de una hendidura intraepitelial, es decir, entre las células tubulares, y desde allí atravesar la membrana basal (v. fig.). Este compartimiento está separado de la luz del túbulo. La acumulación de líquidos allí producidos genera un gradiente de presión hidrostática en relación con el líquido del espacio peritubular, que es responsable de la depuración de líquido del compartimiento intercelular a través de la membrana basal en el espacio peritubular. El líquido reabsorbido avanza finalmente desde el intersticio por la diferencia entre los gradientes de presión hidrostática y oncótica generados a través de la pared capilar y hacia la luz capilar.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Sistema renina-angiotensina

En las células granulares del aparato yuxtaglomerular (v. pág. 344) se produce la renina, una enzima proteolítica (no es una hormona), que cataliza en la circulación sistémica la transformación del angiotensinógeno en angiotensina I. Ésta se transforma a su vez, principalmente en el pulmón y bajo la influencia de la enzima conversora de la angiotensina, en angiotensina II, que es un potente vasoconstrictor y que induce la liberación de aldosterona por parte de la corteza suprarrenal. Por tanto, eleva la presión arterial.

Liberación de renina. La renina es liberada de las células medulares a la sangre cuando la presión arterial desciende más de 10-15 mm Hg en el riñón, p. ej. cuando disminuye el volumen sanguíneo.

Acción de la aldosterona. Las concentraciones elevadas de aldosterona estimulan la reabsorción de sodio (y por ello también de agua) en la región del túbulo distal y del túbulo colector. Ello contribuye a una normalización del sodio extracelular y del volumen plasmático, que eleva así la presión arterial.

Reabsorción de cloro

La concentración de iones cloro en el líquido del túbulo proximal es con frecuencia, al contrario que la de sodio, significativamente superior a la del plasma; la magnitud del aumento relativo de concentración de cloro en el túbulo proximal depende del grado de acidificación local: como consecuencia de la secreción de iones H^+ en el túbulo proximal, se descompone gran parte del bicarbonato contenido en el FG. Debido a la isotonía del líquido del túbulo (v. pág. 362), esta disminución de la concentración de bicarbonato se corresponde regularmente con un aumento compensatorio de la concentración intratubular de cloro. De este modo se alcanzan valores que se hallan por encima de los niveles plasmáticos. Una disminución de la acidez en el túbulo proximal inhibe, por el contrario, estos mecanismos compensatorios.

Ya en la porción distal del túbulo proximal se reabsorbe nuevamente y de forma intensa el cloro: se produce de forma pasiva un pequeño potencial eléctrico y un descenso de la concentración. Alcanza el espacio peritubular sobre todo a nivel paracelular (es decir, a través de canales entre las células tubulares) a fin de alcanzar en el túbulo proximal la tasa de reabsorción de alrededor del 50 % del cloro filtrado; también son eficaces los mecanismos de transporte activo.

A lo largo del túbulo distal y del túbulo colector, el descenso de concentración de cloro se corresponde normalmente con el de sodio. Una excepción es la aportación de aniones poco permeables, como el sulfato o el ferrocianato. Estos aniones sustituyen el cloro en el líquido tubular y actúan de modo que casi todo el cloro filtrado desaparece del líquido del túbulo distal y de la orina final.

Reabsorción y secreción de potasio

Las concentraciones séricas de potasio deben mantenerse constantes dentro de unos límites muy estrechos; por ello resulta imprescindible disponer de una reacción rápida a las hipo o hipercaliemias. La eliminación de potasio en la orina debe ser, por tanto, muy flexible como regulador esencial para la vida.

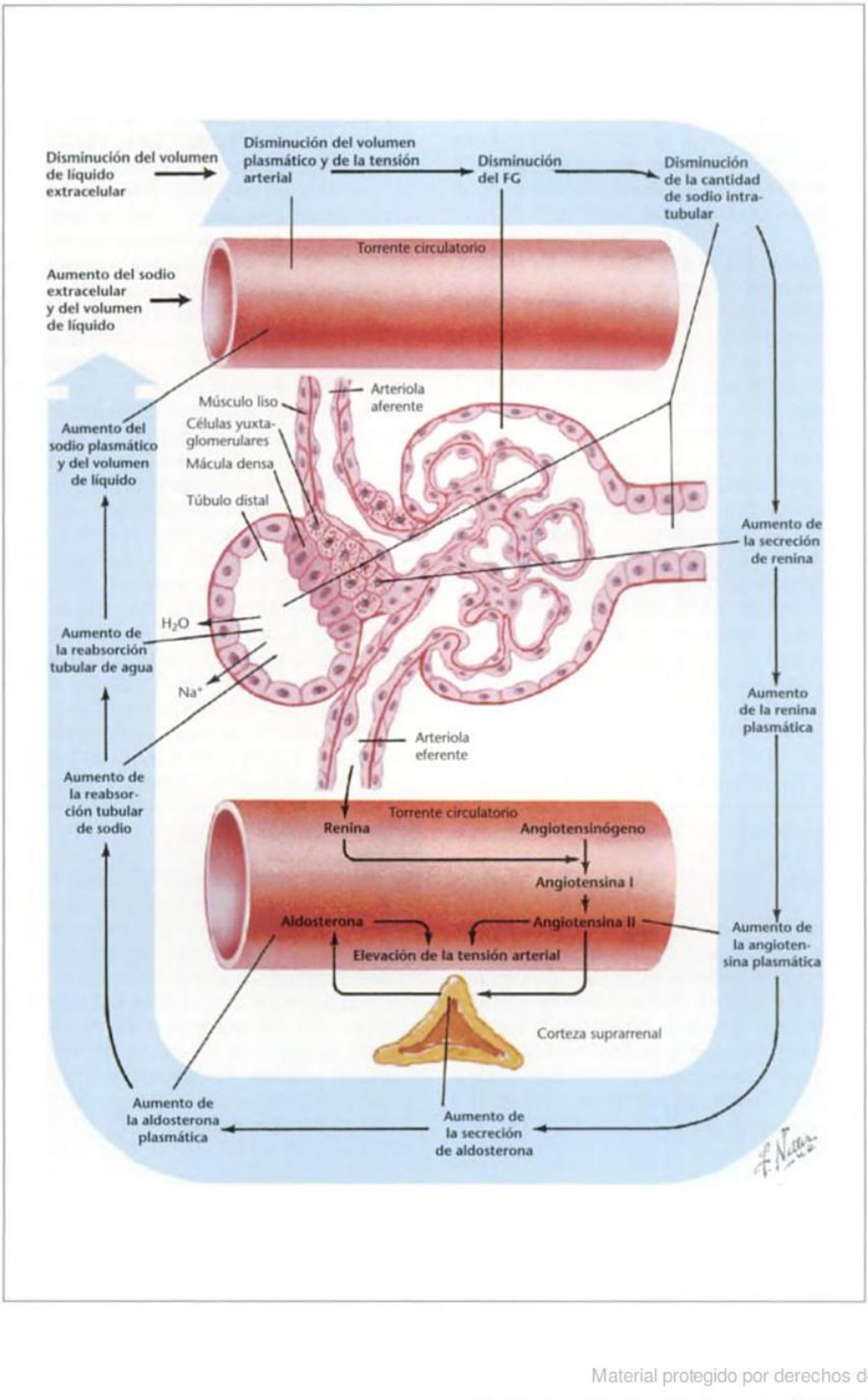
Reabsorción de potasio. Puesto que en el túbulo proximal y en el asa de Henle siempre se reabsorbe una proporción constante del potasio filtrado, la magnitud de la eliminación de potasio en orina viene determinada principalmente por la actividad secretora, muy variable, en el túbulo distal y en el túbulo colector.

Por tanto, en el túbulo proximal tiene lugar una reabsorción neta, independientemente de si la eliminación de potasio en orina es elevada o reducida.

Secreción de potasio. Al ingerir cantidades pequeñas de potasio, p. ej. por una alimentación pobre en potasio, la concentración de potasio en el túbulo proximal se corresponde con los niveles plasmáticos o es ligeramente inferior; en el túbulo distal la concentración de potasio aumenta sólo moderadamente. No tiene lugar una secreción neta de potasio en la nefrona distal, sino que el aumento de la concentración de potasio se produce exclusivamente por la reabsorción de líquido.

Por el contrario, la concentración de potasio en el túbulo distal aumenta enormemente cuando se estimula la eliminación de potasio, p. ej. mediante una alimentación rica en potasio; el incremento de potasio en el líquido tubular puede entonces atribuirse a un aumento de la secreción.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Concentración y dilución de la orina

Hormona antidiurética. La hormona antidiurética (ADH) se fabrica en los núcleos supraópticos del hipotálamo y se almacena en la neurohipófisis. Los cambios de la osmolaridad sanguínea y del volumen plasmático regulan su liberación. Un aumento de la osmolaridad y/o una disminución del volumen pueden deberse a varias causas, p. ej.:

- *Pérdida* de líquido a causa de quemaduras, vómitos, diarreas, hemorragia o sudación.
- *Desplazamiento* de líquido, como en la ascitis y el derrame pleural.

Bajo influencia de este aumento de la osmolaridad o disminución del volumen, se fabrica más ADH. A través de la vía sanguínea, ésta alcanza el riñón en la porción final del asa de Henle, así como sobre todo en el túbulo distal. En el asa de Henle actúa de modo que la orina hipoosmolar se vuelve isotónica con el plasma antes de introducirse en el túbulo colector. En éste, la ADH se une a receptores especiales de la membrana de las células del tubo colector y se ocupa de la reabsorción de agua y de la eliminación de una orina osmóticamente concentrada; por tanto, cuanto mayor sea la concentración plasmática de ADH y cuanto mayores sean las necesidades de líquido del organismo, más permeable será el túbulo colector largo, en el que se activan los canales acuosos de la ADH (los llamados «poros de agua»).

A la inversa, una baja osmolaridad y/o un aumento de volumen inhiben la liberación de ADH, con lo cual las células de los tubos colectores son impermeables al agua y la orina final se vuelve osmóticamente diluida.

Multiplicación contracorriente. El nombre *multiplicación contracorriente* se basa en la combinación de mecanismos de corriente y de bombeo en el asa de Henle: la orina fluye en el asa de Henle capilar en sentido contracorriente de la corteza a la médula y nuevamente de vuelta. Entre tanto, en algunos casos se reabsorbe alternativamente sodio y cloro de forma activa (en la porción ascendente «con gran densidad de agua») y agua (en la porción ascendente permeable). Los mecanismos individuales de bombeo «multiplican» la función principal del asa de Henle; es, por lo tanto, la génesis de gradiente lo que constituye un requisito esencial para la concentración de la orina.

Al entrar el líquido tubular en el túbulo contorneado distal, siendo por tanto hipoosmótico en relación con el plasma arterial, el intersticio medular es, por el contrario, hipertónico. La pared epitelial de la rama ascendente es permeable a las sustancias disueltas en el agua, por lo que se produce un equilibrio osmótico entre el líquido de la rama ascendente y el intersticio, las sustancias disueltas en la luz de la rama ascendente se difunden hacia dentro y el agua hacia fuera del intersticio.

Bajo la influencia de la ADH, también el epitelio del túbulo distal es permeable, por lo que penetra agua desde la luz del túbulo colector hacia el intersticio. El efecto neto es un equilibrio osmótico entre el intersticio y el líquido del túbulo colector, con el resultado de que la orina final sea concentrada. Las asas de Henle constituyen, por tanto, un sistema de multiplicación contracorriente que genera una elevada osmolaridad en la papila y que, en presencia de la ADH, permite lograr una orina final hipertónica. Junto al sodio, también la *urea* desempeña un papel en el logro de un gradiente osmolar creciente en el intersticio: bajo la influencia de la ADH, la urea también abandona los túbulos colectores junto al agua extravasada y se almacena en el intersticio medular a altas concentraciones. A fin de que no se acumule agua en el intersticio tras haber abandonado la rama ascendente y el túbulo colector, con lo que constituiría un obstáculo al sistema de multiplicación contracorriente, los vasos rectos extraen el agua y las sustancias disueltas del intersticio.

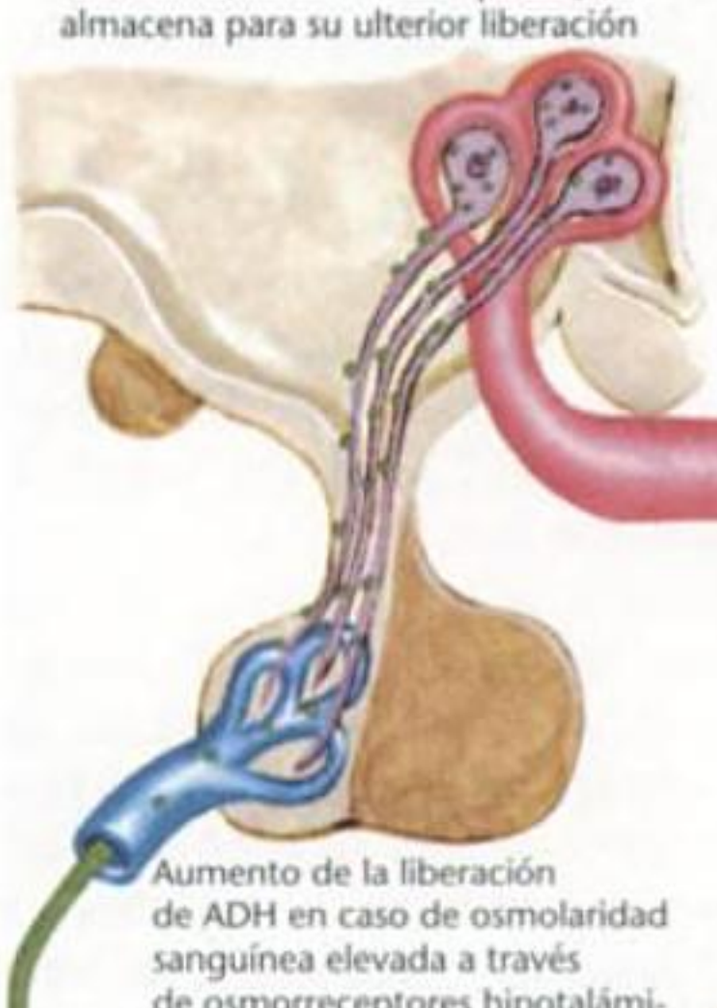
Intercambio contracorriente. Mediante difusión pasiva se pretende lograr un equilibrio osmótico de la sangre con el líquido intersticial medular. Mientras la sangre fluye a través de la rama vascular ascendente hacia la médula, las sustancias disueltas se difunden hacia dentro y el agua se difunde hacia fuera, al contrario de lo que sucede en la rama ascendente vascular. De este modo, los nudos de los vasos rectos forman un sistema de intercambio contracorriente, que permite que las sustancias lo menos disueltas posible salgan del intersticio.

Material protegido por derechos de autor

Regulación del volumen urinario y de la concentración de la orina mediante la hormona antidiurética (ADH)

▼ La ADH se forma en los núcleos hipotalámicos supraópticos y asciende a lo largo de las fibras nerviosas hacia la neurohipófisis, donde se almacena para su ulterior liberación

▼ La osmolaridad plasmática y el volumen sanguíneo se modifican por: administración de líquido (oral o parenteral); intercambio de agua o electrólitos con los tejidos, normal o patológico (edema); pérdida de líquidos por vía digestiva (vómitos, diarreas), en las cavidades corporales (ascitis, derrame) o hacia el exterior (hemorragia, sudor)



Aumento de la liberación de ADH en caso de osmolaridad sanguínea elevada a través de osmorreceptores hipotalámicos y, en la disminución del volumen plasmático, a través de receptores de volumen torácicos y carotídeos. Una baja osmolaridad y un gran volumen sanguíneo inhiben la liberación de ADH

En presencia de ADH se compromete la perfusión de la médula renal. Con ello el intersticio medular se vuelve más intensamente hipertónico, ya que sólo se transportan a la corriente sanguínea las sustancias poco disueltas

La ADH aumenta la permeabilidad del agua de los tubos colectores y facilita el equilibrio osmolar y la reabsorción de agua en el intersticio hipertónico. Se presenta un pequeño volumen de orina altamente concentrada para la eliminación

Material protegido por derechos de autor

Junto a la función hemodinámica la renina en el sistema renina-angiotensina-aldosterona (v. pág. 364), el riñón tiene además otras funciones como «glándula hormonal».

Función eritropoyética del riñón

Los riñones desempeñan un papel importante en la eritropoyesis. Constituye un lugar esencial de la síntesis de eritropoyetina (alrededor del 90 %), una hormona glucoproteica, que se fabrica en las células endoteliales capilares y/o en los fibroblastos de la corteza renal. Prácticamente la totalidad del 10 % restante se sintetiza en el hígado. Los factores desencadenantes de la liberación de eritropoyetina en sangre pueden ser:

- Una anemia.
- Una hipoxia, p. ej. estancias en grandes alturas.
- Un aumento de la afinidad de la hemoglobina por el oxígeno.

Un estímulo directo para las células sintetizadoras de eritropoyetina puede ser la disminución de la presión parcial de oxígeno en el tejido cortical renal, que activa los sensores correspondientes. Según las necesidades, habrá un mayor o menor número de células comprometidas en la liberación de la hormona; no es posible aumentar la capacidad de síntesis de una célula individual.

La eritropoyetina no sólo estimula la proliferación, sino también la diferenciación de las células eritrocitarias precursoras en la médula hematopoyética.

Enfermedades con alteración de la síntesis de eritropoyetina. La insuficiencia renal crónica se acompaña a menudo de una anemia de moderada a grave, dado que a medida que empeora la función renal disminuye la síntesis de eritropoyetina. Para corregir una anemia de origen renal puede administrarse al paciente afectado eritropoyetina sintetizada mediante técnicas genéticas. La liberación de eritropoyetina puede, sin embargo, haber *aumentado* patológicamente, como p. ej. en el caso de una estimulación renal, que cursará con policitemia.

Síntesis renal de calcitriol

Otra función importante del riñón consiste en su participación en el metabolismo del calcio. Tras sintetizarse la vitamina D_3 en la piel (conversión de la provitamina 7-dehidrocolesterol por acción de la radiación ultravioleta) o mediante la ingesta, ésta se transporta al hígado donde se convierte en 25-OH-colecalciferol. Sin embargo, ésta puede ser una forma de almacenamiento de la vitamina en plasma. En su forma activa se transforma primeramente en el riñón; mediante hidroxilación en las células del túbulo proximal se transforma en 1,25-dihidroxicolecalciferol, o abreviadamente calcitriol.

Esta transformación es competencia de la enzima 1α-hidroxilasa, la cual es estimulada por la parathormona. Ésta, a su vez, es liberada en mayores cantidades cuando se produce una hipocalcemia. Por ello una insuficiente síntesis de calcitriol en el riñón, p. ej. debido a una insuficiencia renal crónica, da lugar a déficit de calcio y secundariamente hiperparatiroidismo (v. también pág. 626).

Síntesis de trombopoyetina en el riñón

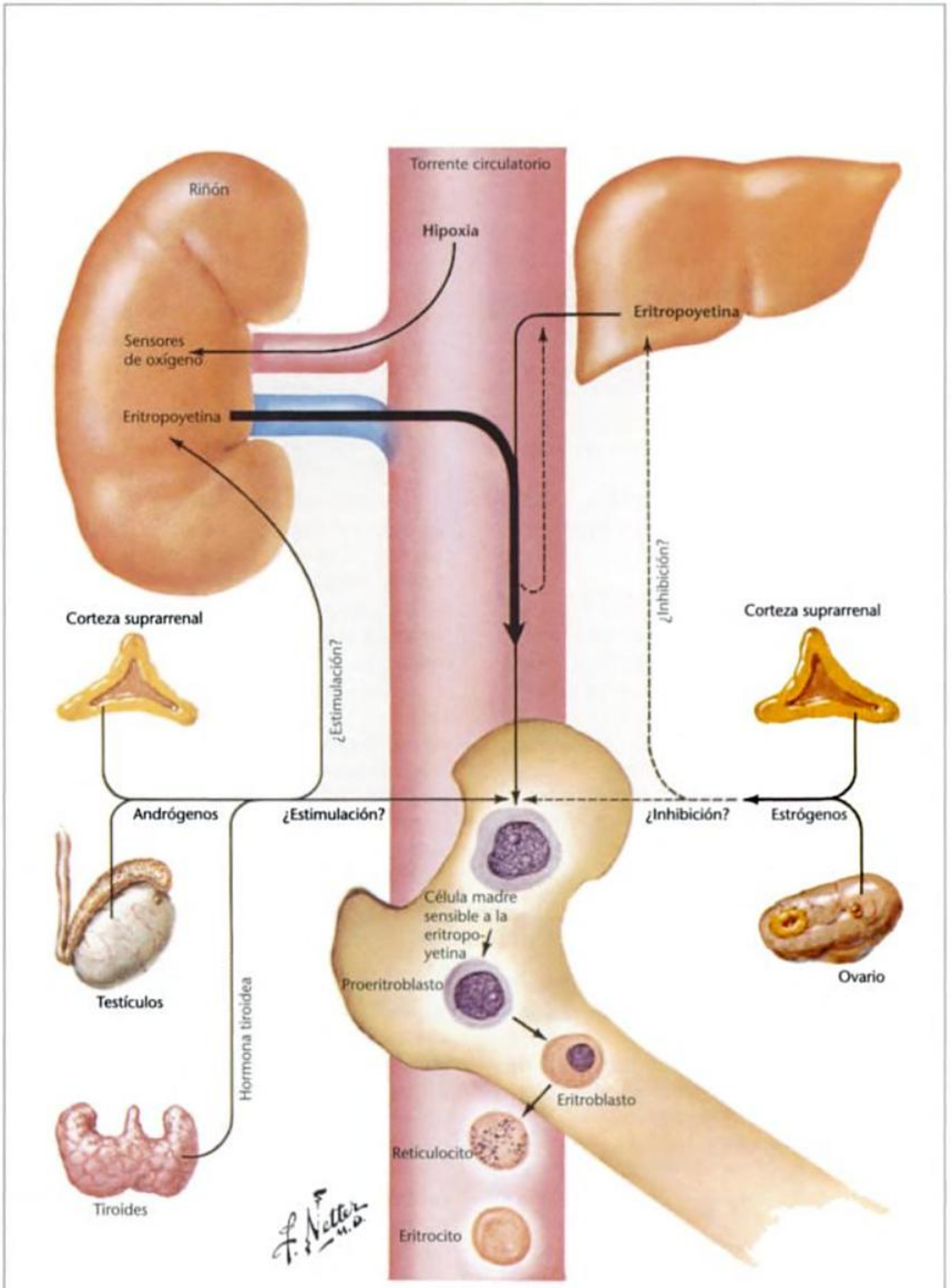
Se entiende por trombopoyetina un factor sintetizado también en el riñón, que estimula la trombocitopoyesis y la formación de megacariocitos en la médula ósea.

Otras hormonas renales

El riñón sintetiza además otras sustancias que en parte también tienen una acción intrarrenal.

La prostaglandina PGE_2 y supuestamente también otras prostaglandinas proceden de las capas corticales yuxtamedulares o de la propia médula renal. También la adenosina y la calicreína se sintetizan en el riñón. La función en el riñón de estas sustancias antes mencionadas aún no ha sido totalmente aclarada.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Entre las enfermedades del riñón y de las vías urinarias figuran las siguientes:

- Enfermedades del riñón y de sus vasos.
- Enfermedades de la pelvis renal y de las vías urinarias.
- Enfermedades de la vejiga urinaria y de la uretra.

Existe una amplia diversidad de causas y síntomas posibles. Así, p. ej. se pueden manifestar en forma de:

- Dolor en la zona lumbar.
- Alteraciones de la diuresis (oliguria, anuria y poliuria).
- Trastornos de la micción y del tenesmo urinario (polaquiuria, nicturia, disuria/alguria, retención de orina e incontinencia urinaria).
- Alteraciones de la composición urinaria (p. ej., hematuria, leucocituria/piuria, proteinuria y bacteriuria).

Posibilidades del diagnóstico renal

Ante la sospecha de enfermedad renal o de las vías urinarias, es indispensable llegar a un diagnóstico exacto, a fin de limitar las posibles complicaciones.

En primer lugar, es necesario realizar una anamnesis general y una exploración clínica corporal con inspección (coloración de la piel), comprobación del aliento (hedor urémico), palpación y percusión lumbares, y medición de la presión arterial.

Exploraciones de laboratorio. El diagnóstico de laboratorio comprende típicamente:

- Investigación de la orina (test rápido mediante tira reactiva, urocultivo, peso específico de la orina y análisis de muestras de orina).
- Análisis de sangre, como creatinina y urea, electrólitos séricos, uricemia, proteínas plasmáticas y eventualmente marcadores tumorales.
- Aclaramiento de creatinina (calculado a partir de la creatinina en suero, de la creatinina en orina y del volumen minuto urinario; v. también pág. 360).

Diagnóstico por la imagen. Tanto la anatomía renal como la función excretora pueden investigarse satisfactoriamente mediante procedimientos de diagnóstico por la imagen. Según sea el planteamiento, pueden ser necesarios diferentes procedimientos exploratorios. Entre los principales figuran:

- Ecografía.
- Exploraciones radiográficas («renografía excretora»), exploraciones con contraste como p. ej. pielograma o pielografía retrógrada.
- TC, RM.
- Exploraciones funcionales (gammagrafía renal).
- Angiografía (v. más adelante).

En ocasiones debe recurrirse también al estudio histológico renal; el material se obtiene mediante punción renal o mediante una biopsia renal a cielo abierto (v. pág. 372).

Angiografía aortorrenal

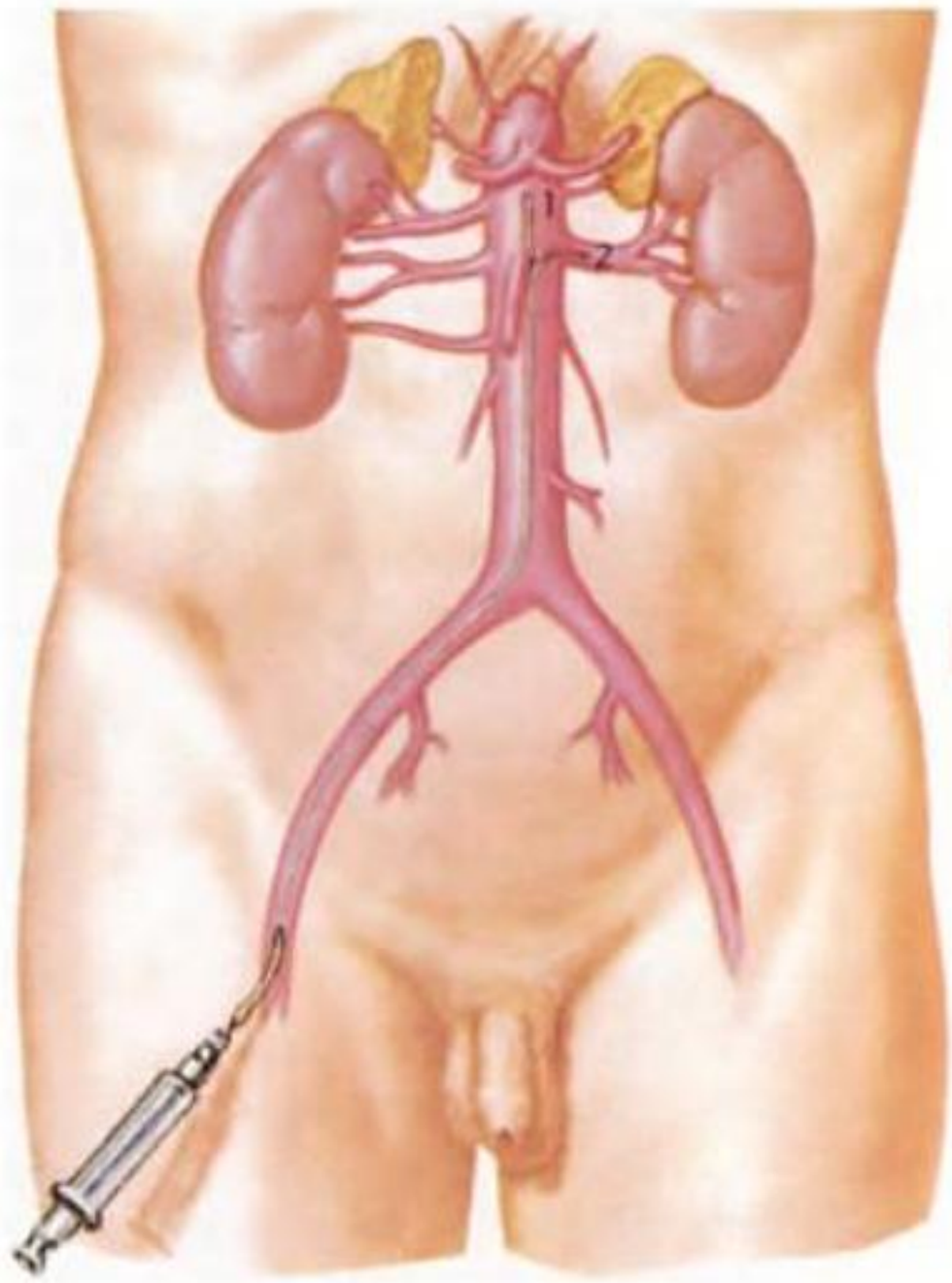
Se entiende por angiografía renal la exposición radiológica de la totalidad del árbol arterial, de los capilares y de las venas de drenaje; las arterias vacías suponen la exposición exclusiva de las arterias. Ambas exploraciones pueden realizarse bien como angiografía aortorrenal (inyección de contraste en la aorta abdominal) o en forma de angiografía selectiva (inyección de contraste directamente en el orificio arterial renal).

Indicaciones y ventajas. La angiografía aortorrenal está indicada sobre todo en los aneurismas, fístulas arteriovenosas, otras alteraciones vasculares o en la hipertensión renovascular; también en los cuadros obstructivos de las vías urinarias por las anomalías de posición de los riñones, en el estudio de los quistes y tumores malignos, así como en numerosas otras situaciones patológicas.

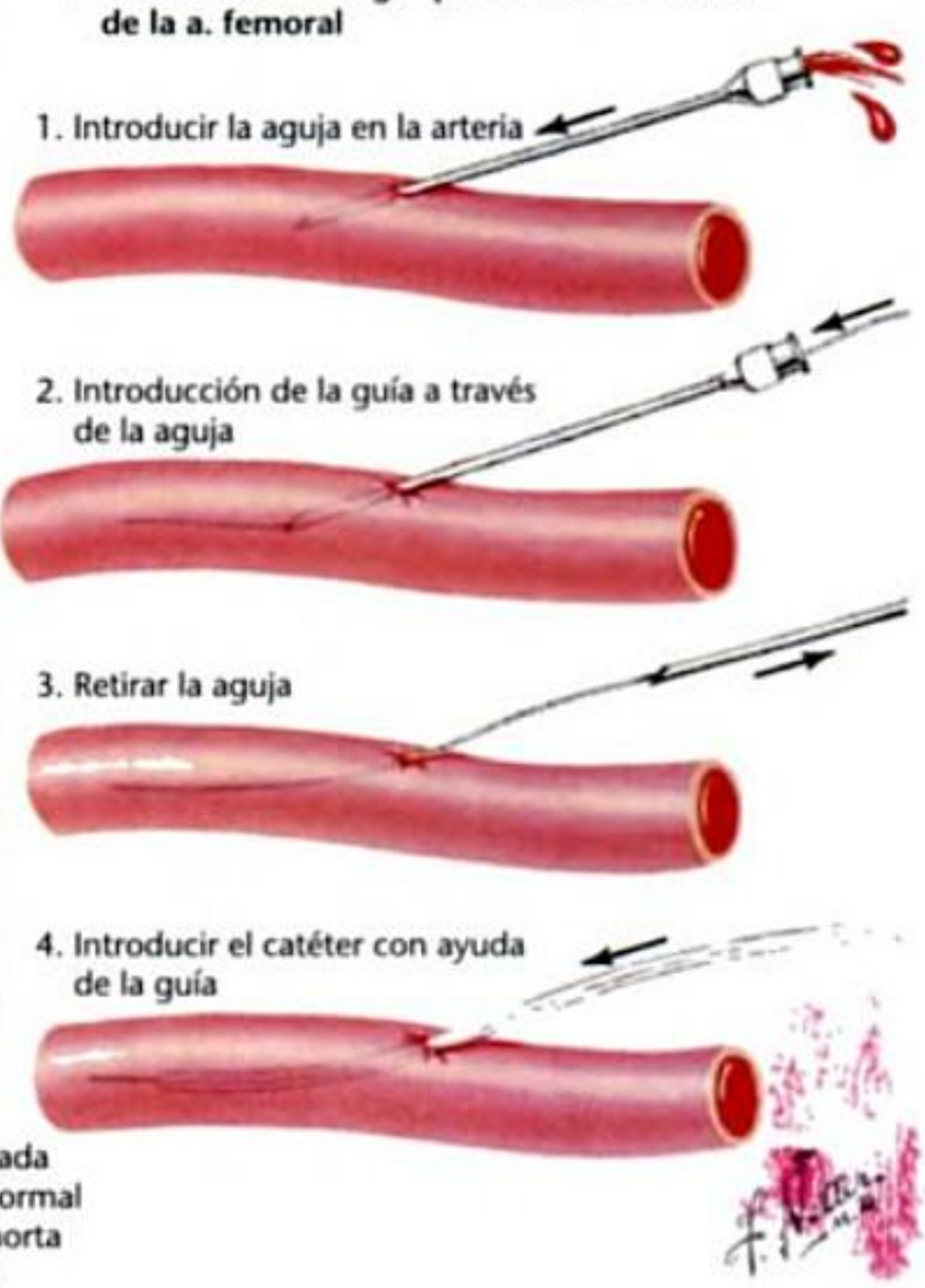
Método. El método de elección es la cateterización percutánea transfemoral, ya que ésta permite la inyección de contraste en cualquier tramo de la aorta que se desee o en una o en ambas aa. renales. El catéter se introduce mediante anestesia local y control radioscópico. Inmediatamente tras la inyección de contraste se realizan radiografías seriadas.

Complicaciones. Las complicaciones típicas son entre otras los incidentes causados por el contraste, las hemorragias/infección en el punto de introducción, la trombosis arterial, liberación de placas escleróticas y, en ocasiones, la lesión renal por el medio de contraste, con insuficiencia renal transitoria.

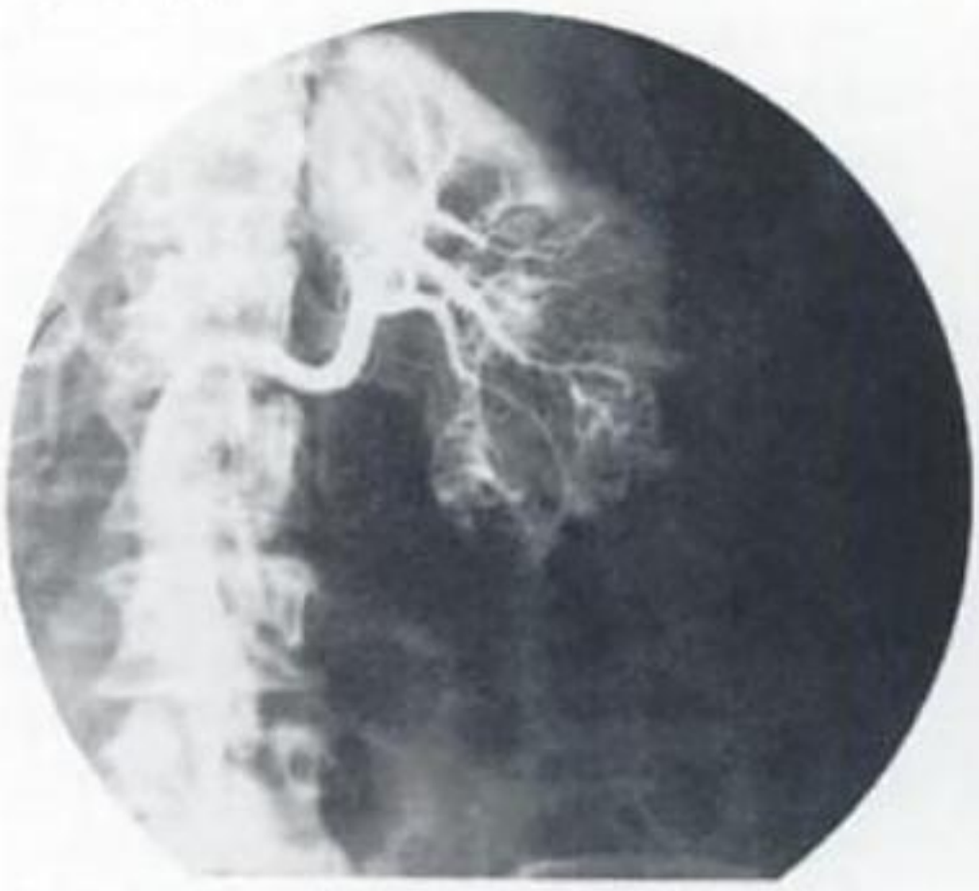
Material protegido por derechos de autor



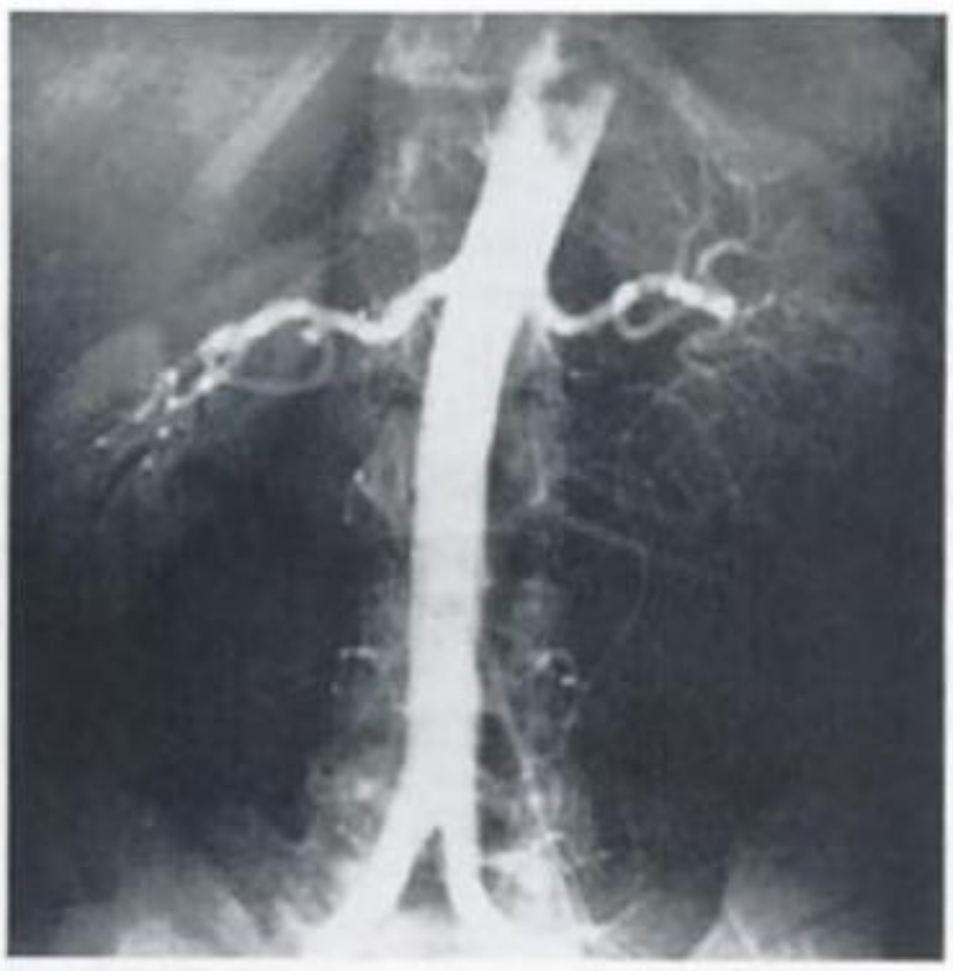
▼ **Técnica de Seldinger para la cateterización de la a. femoral**



▲ **Se avanza el catéter por la a. femoral hasta la altura deseada y se inyecta el contraste, que fluye hacia las aa. renales normal y accesoria y posiblemente también a otras ramas de la aorta (angiografía aortorrenal, 1), o bien se conduce el catéter** por inyección directa a la a. renal (angiografía renal selectiva, 2)



▲ Arteriografía renal selectiva izq.: múltiples vasos tumorales en el polo inf. del riñón izq., que indica la presencia de un tumor altamente vascularizado (hipernefroma)



▲ Angiografía aortorrenal: aspecto perlado de la a. renal, signo de una hiperplasia fibromuscular. Se aprecia un aneurisma en la bifurcación de la a. renal der.

Material protegido por derechos de autor

Biopsia renal

Para poder establecer un diagnóstico histológico exacto y con ello determinar el tratamiento óptimo del paciente, es preciso realizar una biopsia renal. Ésta proporciona además una información pronóstica. El material de biopsia obtenido también puede ser útil para realizar otros estudios, entre otros:

- Cultivo a partir de sangre o tejidos.
- Estudios microbiológicos especiales.
- Estudios histológicos o inmunohistoquímicos.

Contraindicaciones. Antes de la biopsia deben descartarse diferentes enfermedades o circunstancias que pueden constituir una contraindicación para la biopsia.

Son contraindicaciones *absolutas* la existencia de un riñón único, las neoplasias renales, los riñones quísticos y las diátesis hemorrágicas. Son contraindicaciones *relativas* las enfermedades renales con insuficiencia renal, la esclerosis renal y la hipertensión grave.

Exploraciones previas. Antes de proceder a realizar la biopsia convendrá practicar una exploración clínica completa y algunos tests de laboratorio, principalmente tests de coagulación, recuento de trombocitos y determinación del grupo sanguíneo. Mediante pielografía se confirma la presencia de ambos riñones y se comprueba su localización.

Preparación y tratamiento posterior del paciente. Se comenta con el paciente la biopsia programada. En caso de tratarse de un adulto o un niño de cierta edad se puede realizar la intervención con anestesia local. En este caso el paciente debe colaborar (p. ej., mantener una apnea cuando se le solicite). En los lactantes y niños pequeños, la biopsia debe realizarse bajo sedación profunda o anestesia total.

En ocasiones debe realizarse una biopsia a cielo abierto, es decir, una intervención quirúrgica bajo disección del riñón.

Tras realizar la biopsia cutánea el paciente debe permanecer en reposo durante 24 h. Se controlarán el pulso y la presión arterial. A fin de aumentar la producción de orina, se le indica que beba mucho. La primera emisión de orina, así como eventualmente una segunda a las 24 h puede demostrar una franca hematuria. Antes de proceder al alta, deberá comprobarse que el paciente no ha presentado complicaciones, y se le indicará la necesidad de acudir a una exploración de control.

Técnica. Para obtener buenos resultados y tasas bajas de complicaciones, la biopsia renal suele realizarse con aguja de Menghini. El paciente se coloca en decúbito prono y apoya el vientre sobre una superficie dura; se le coloca debajo un saquito de arena resistente para que presione el riñón contra la espalda.

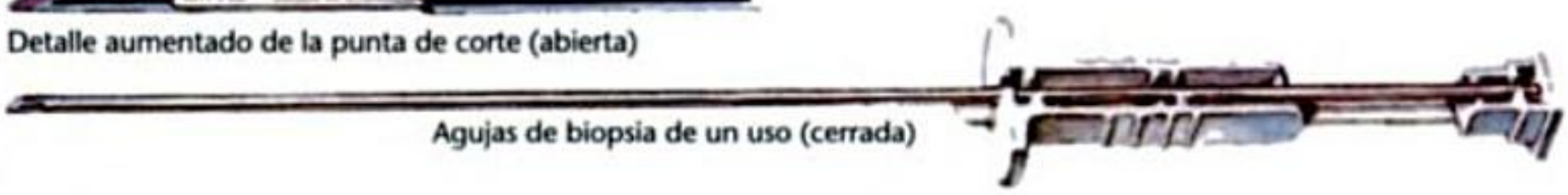
El lugar de la punción se mide mediante pielografía y se transfiere al paciente **(A, B)**, marcando la piel sobre los puntos de referencia óseos con rotulador. A continuación se palpa el riñón en inspiración y espiración. Tras medir las tres distancias en la imagen radiológica, se marca sobre la piel el borde renal lateral y el lugar de punción seleccionado. Después se procede a:

- Desinfectar la piel.
- Cubrir con tallas estériles.
- Anestesiar mediante infiltración.
- Controlar el pulso y la presión arterial.

Mediante una punción de prueba con una aguja fina se medirá la profundidad de la punción de la toma de tejido. Para ello se realiza una pequeña incisión cutánea (en este caso no se utilizará la aguja de Menghini) y se introducirá la cánula de biopsia dejando el mandril en la misma vía y a la misma profundidad que la aguja de exploración. El paciente deberá aguantar la respiración en esta maniobra. Se reconoce que la cánula está en el riñón al comprobar un aumento característico de la resistencia durante la perforación de la cápsula renal, así como por el característico movimiento pendular de la aguja cuando el paciente vuelve a respirar **(C)**. A fin de retirar el mandril se pide al paciente que vuelva a aguantar la respiración y, con una aguja de Franklin-Silverman, se introduce la aguja de hendidura con un corte. Tras la obtención de tejido se retiran conjuntamente la cánula y la aguja de hendidura. Las otras agujas de punción se utilizan en principio del mismo modo, tras la retirada se comprime con fuerza durante 3 min el punto de punción, se venda la herida y se deja al paciente descansar en decúbito supino.

Material protegido por derechos de autor

Detalle aumentado de la punta de corte (abierta)

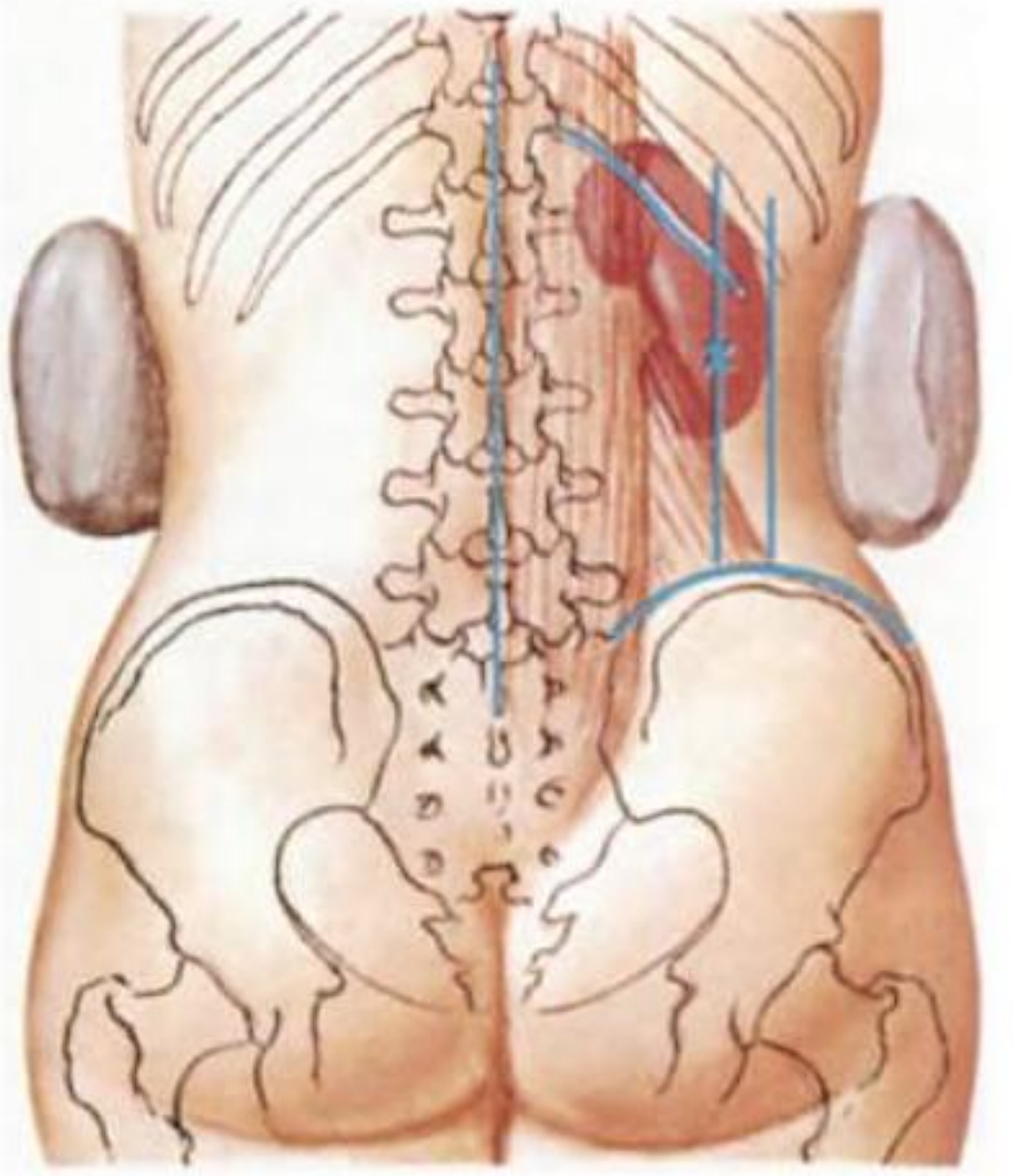


Agujas de biopsia de un uso (cerrada)

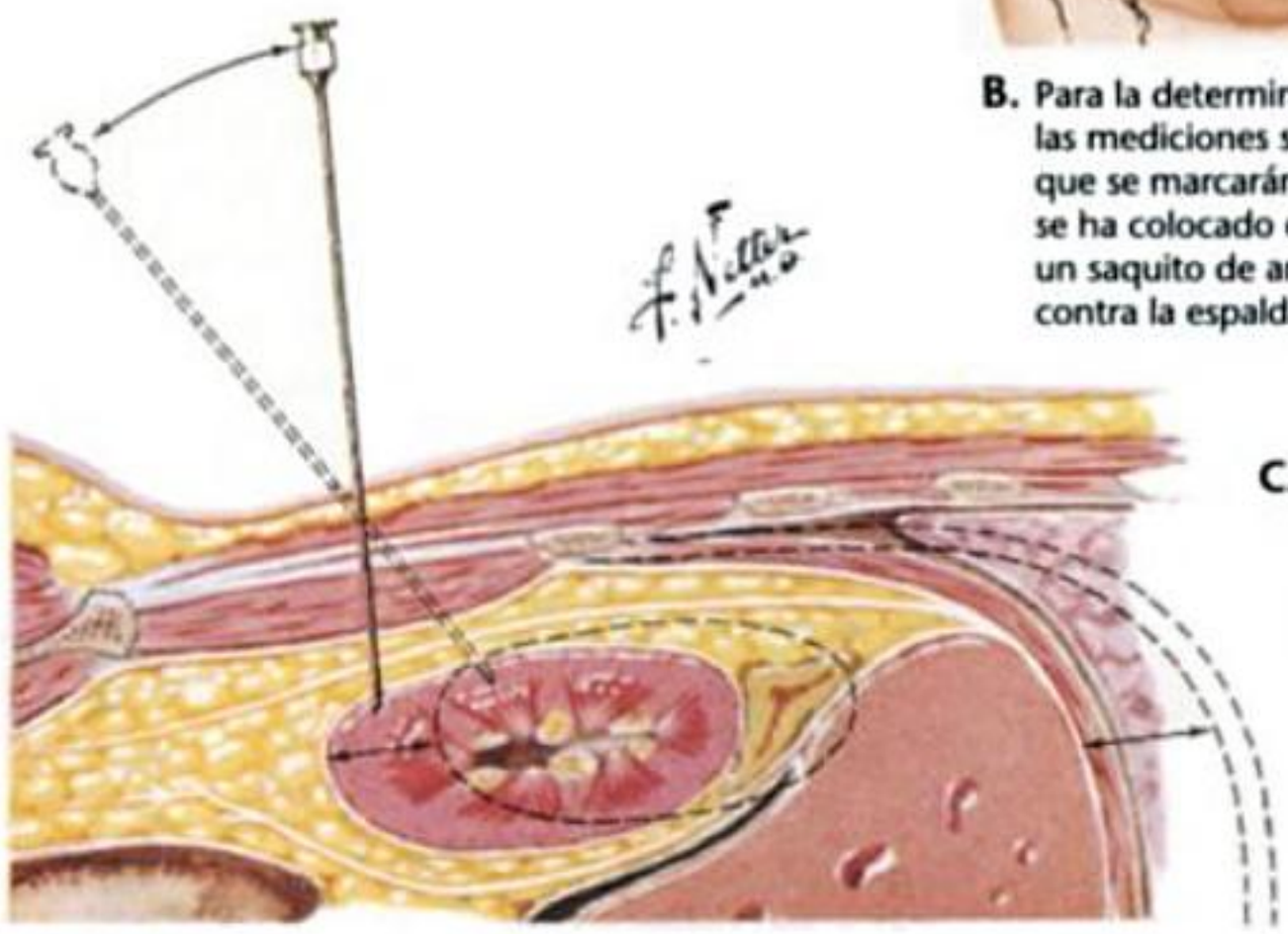
Visión aumentada de corte que alcanza hasta el final de la cánula

Aguja de Vim-Silverman modificada por Franklin con superficie de corte

A. Punto de punción seleccionado (x) en la radiografía, y su topografía mediante la medición de líneas **de las apófisis espinosas, la cresta ilíaca y la 12.ª costilla**



B. Para la determinación del punto de punción, trasladar las mediciones sobre las mismas líneas de referencia que se marcarán sobre la espalda del paciente. El paciente se ha colocado en decúbito prono y se ha colocado un saquito de arena bajo el vientre para fijar los riñones contra la espalda. Se medirán el pulso y la presión arterial



C. Desinfectar la piel. Infiltrar un habón con anestésico, infiltrar también el tejido subcutáneo y la musculatura de la espalda situados por debajo, introducir una aguja exploratoria larga y fina en dirección al riñón a través de los músculos de la espalda. Se percibe la resistencia al atravesar la cápsula renal. La aguja colocada en el riñón oscila con la respiración y describe un arco. Su movimiento no deberá interrumpirse. Señalar la profundidad y retirar la aguja

Material protegido por derechos de autor

El síndrome nefrótico se definió en un origen por la presencia de proteinuria significativa, de más de 3,5 g por 24 h/1,73 m^2 de superficie corporal. Anteriormente se consideraba una entidad propiamente dicha, sin tener en cuenta que diferentes alteraciones patológicas podían tener la misma consecuencia: una proteinuria masiva con hipoproteinemia. Todas las formas de proteinuria masiva tienen en común un aumento de la permeabilidad de la membrana capilar a las proteínas plasmáticas. Ello tiene como consecuencia:

- Albuminuria e hipoalbuminemia.
- Hiperlipidemia.
- Edemas.

Etiología

Son numerosas las causas del síndrome nefrótico.

Glomerulonefritis. Representa, en alrededor del 80 % de los casos, la causa del síndrome nefrótico (v. página 402). Atendiendo a las alteraciones patológicas, se distinguen diferentes formas de glomerulonefritis, que clínicamente suelen presentar determinadas similitudes, pero que pueden mostrar notables diferencias en relación con el pronóstico y a la terapia **(A)**.

Enfermedades metabólicas. Entre ellas destacan la diabetes mellitus (v. pág. 612 y s.), la amiloidosis y el mieloma múltiple (v. pág. 456). En todos los casos, la proteinuria es la consecuencia de la participación renal directa en la enfermedad de base **(B)**.

Enfermedad sistémicas. El lupus eritematoso (véase pág. 408) y la panarteritis nudosa (v. pág. 440) son otras dos enfermedades sistémicas que se caracterizan por el desarrollo simultáneo de glomerulonefritis, y por este motivo también pueden conducir a un síndrome nefrótico **(C)**.

Enfermedades del aparato circulatorio. También determinadas enfermedades como la trombosis venosa renal (v. pág. 442), la insuficiencia cardíaca derecha o la anemia de células falciformes, pueden dar lugar a una proteinuria masiva **(D)**.

Nefrotoxinas. Entre ellas se incluyen p. ej. el oro, el bismuto, la trimetadiona, la parametadiona y las sales de mercurio **(E)**.

Reacciones alérgicas. P. ej., se ha descrito que las picaduras de insectos y las mordeduras de serpiente pueden ser causas desencadenantes de proteinuria **(F)**.

Infecciones. La malaria, la sífilis, la tuberculosis y las enteritis crónicas pueden desencadenar directamente o de forma secundaria un síndrome nefrótico a través del depósito intrarrenal de amiloide (v. página 436) **(G)**.

Otras. Otras muchas entidades nosológicas han sido descritas como posibles causas de síndrome nefrótico, tales como el síndrome nefrótico familiar, la gestación o los tumores.

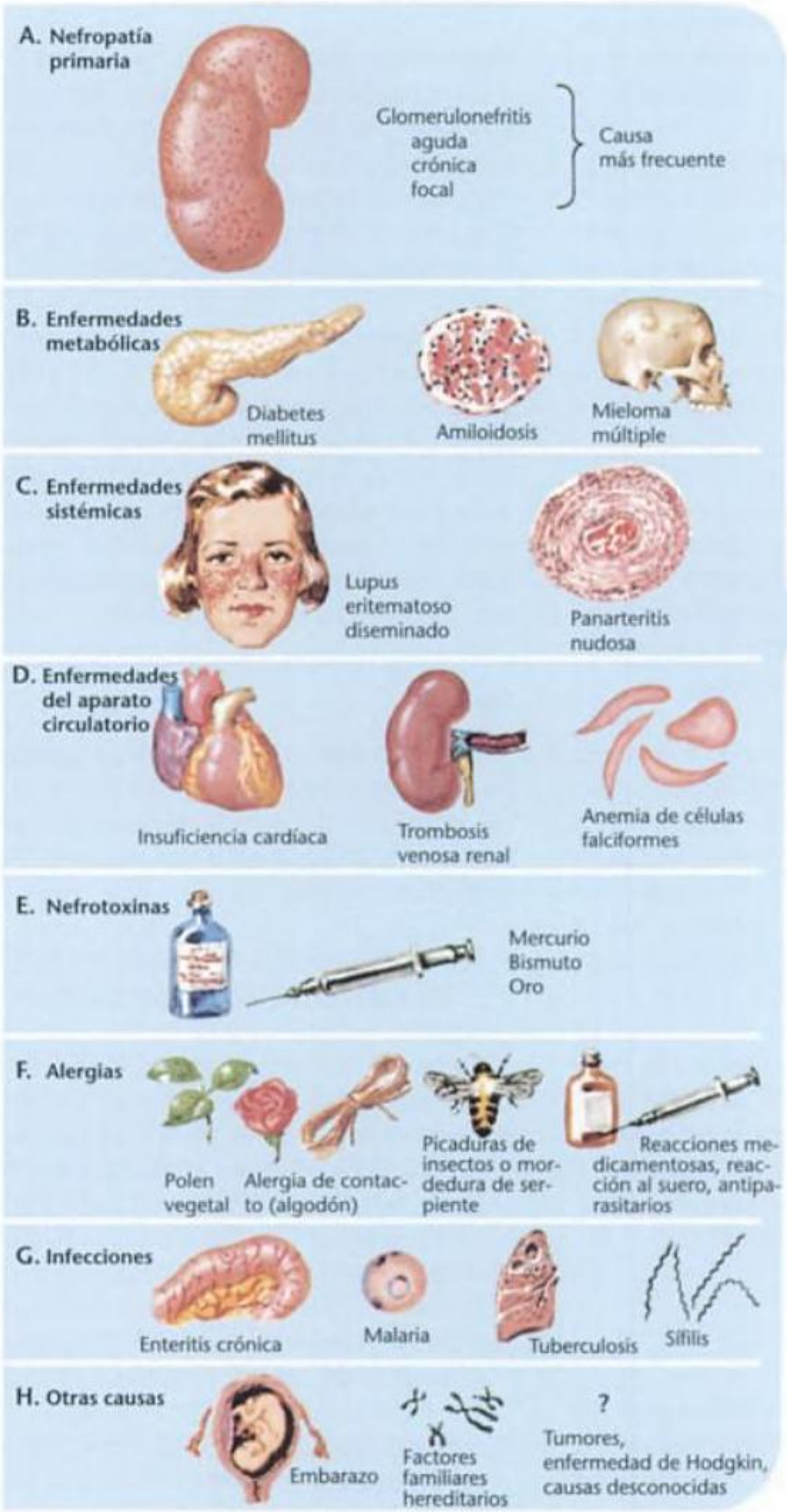
Fisiopatología

Disproteinemia. Los capilares glomerulares son muy permeables y dan lugar, por este motivo, a una pérdida significativa de proteínas. Con ello se pierden cantidades significativas de proteínas de bajo peso molecular a través de la filtración glomerular, mientras que se retienen proteínas de alto peso molecular. El resultado es una disproteinemia, y por tanto una desviación de la relación de proteínas séricas (v. pág. 376). La proteinuria masiva persistente conduce finalmente a una hipoproteinemia, lo cual constituye el punto de partida de las alteraciones metabólicas que se presentan más tarde.

Formación de edema. La hipoproteinemia causa una disminución de la presión oncótica en plasma, que permite la salida del agua y electrólitos hacia el intersticio. Esta difusión hacia el tejido intersticial se traduce clínicamente en forma de edema. Este edema se manifiesta particularmente en los tejidos que pueden desarrollar poca resistencia a la filtración de salida, es decir, el tejido conectivo de deslizamiento fácilmente desplazable de los párpados, cara, escroto y maléolos (v. pág. 377).

Hipertensión. Aunque el volumen plasmático está más bien reducido en el síndrome nefrótico, por lo común se observa una elevación de la presión arterial. Se puede suponer que ello se debe al incremento de la reabsorción tubular y conduce a un balance positivo del sodio.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Clínica

Sintomatología general. En la exploración del paciente con síndrome nefrótico llama la atención una palidez cutánea marcada y un edema facial. Con frecuencia manifiestan apatía, astenia, pérdida de apetito y depresión. Sin embargo, estos síntomas pueden estar causados por la hipofunción tiroidea acompañante.

Edemas. Se presentan en alrededor del 66 % de los adultos en algún momento del curso de la enfermedad. En la fase inicial se presentan en los párpados, cara, escroto, tobillos y piernas. En caso de retención hídrica de mayor cuantía puede existir ascitis, derrame pleural y edema pulmonar. En las uñas de las manos puede apreciarse a veces la desaparición de la lúnula como manifestación de la hipoproteinemia.

Hipertensión. A menudo se presenta en relación con determinadas alteraciones histopatológicas; p. ej., en alrededor del 50 % de los casos de glomerulonefritis membranosa (v. pág. 404) existe hipertensión. En la glomerulonefritis crónica, en la glomeruloesclerosis focal o en el lupus eritematoso sistémico, la incidencia puede alcanzar el 75 % o incluso más.

Trastornos de la coagulación. Debido a la pérdida de proteínas, en particular la antitrombina III, el sistema plasmático de coagulación está alterado. Como consecuencia de ello no son infrecuentes las complicaciones tromboembólicas, como la trombosis de las venas de las piernas y la embolia pulmonar, aunque también las trombosis arteriales o la trombosis de las vv. renales.

Alteraciones de la inmunidad. Debido a la eliminación aumentada de IgG a través de la orina, con frecuencia existe una disminución de la capacidad inmunitaria. Debido a ello existirá una mayor incidencia de infecciones cutáneas, neumonías y, en las mujeres, no es rara la peritonitis neumocócica.

Laboratorio

Proteinuria. Por una parte, se eliminan proteínas séricas de peso molecular relativamente bajo debido a la filtración glomerular. Por otra parte, la síntesis hepática de albúmina y proteínas está estimulada, de modo que se acumulan en este balance las proteínas de peso molecular relativamente más alto que no se han eliminado. De ahí que en el plasma, p. ej., la albúmina y γ-globulina hayan disminuido y la α_2-macroglobulina y la β-lipoproteína hayan aumentado.

Metabolismo lipídico. Debido a la hiperlipidemia, el suero muestra un aspecto turbio y lechoso y, además, se detecta hipercolesterolemia. Clínicamente se observa que la hiperlipidemia mejora si se administra albúmina o si se inicia una terapia inmunosupresora para disminuir la proteinuria y se logra una elevación de los niveles plasmáticos de albúmina.

Sedimento urinario. Clínicamente se puede observar con facilidad una espumosidad de la orina, ya que la orina rica en proteínas tiene menor tensión superficial. En el sedimento se observan cilindros granulosos (gotas de grasas neutras en una matriz cilíndrica) y macrófagos cargados de grasa. Mediante un doble fraccionamiento de los cristales de colesterol se logran apreciar, mediante microscopio óptico polarizado, las llamadas *cruces de Malta.*

Terapia

La terapia debe orientarse fundamentalmente hacia la enfermedad de base. Sin embargo, si se tienen en cuenta los puntos de vista fisiopatológicos expuestos también se considerarán los siguientes aspectos terapéuticos y profilácticos:

- Terapia del edema: está indicada una dieta hiposódica y, en ocasiones, la administración de diuréticos.
- Control de la hipertensión: los inhibidores de la ECA pueden reducir la proteinuria hasta un 50 %.
- Hipoproteinemia: en las situaciones agudas graves y resistentes a la terapia, la albúmina desalinizada puede aumentar el volumen plasmático, incrementar la presión oncótica y extraer líquidos desde el intersticio hacia el volumen intravascular.
- Profilaxis de la trombosis: en caso de disminuir los niveles de seroalbúmina o de AT III de forma muy marcada, o de haberse presentado ya trombosis, está indicado administrar dicumarinas.
- Profilaxis infecciosa: se incluye la vacunación contra el neumococo y el virus de la influenza, o bien iniciar una terapia antibiótica precoz.

Material protegido por derechos de autor

Letargia, astenia, pérdida de apetito, depresión

Estrías blancas en las uñas de las manos

Ascitis, hidrotórax, edema escrotal o labial

Edema maleolar y/o sacro

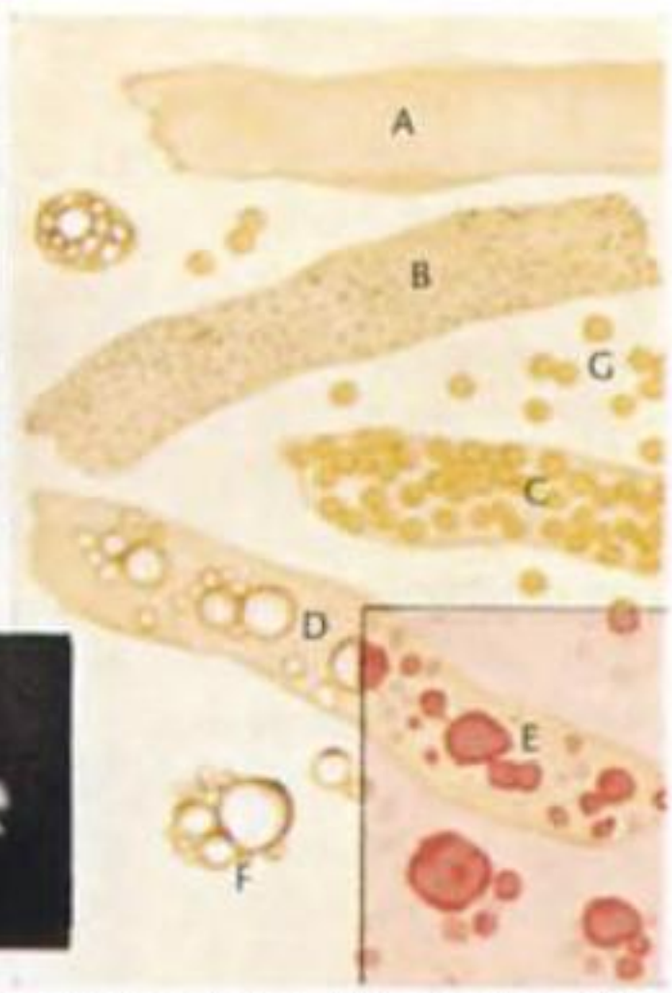
Palidez cutánea con o sin edema facial

Hipertensión (en alrededor del 50 % de los casos)

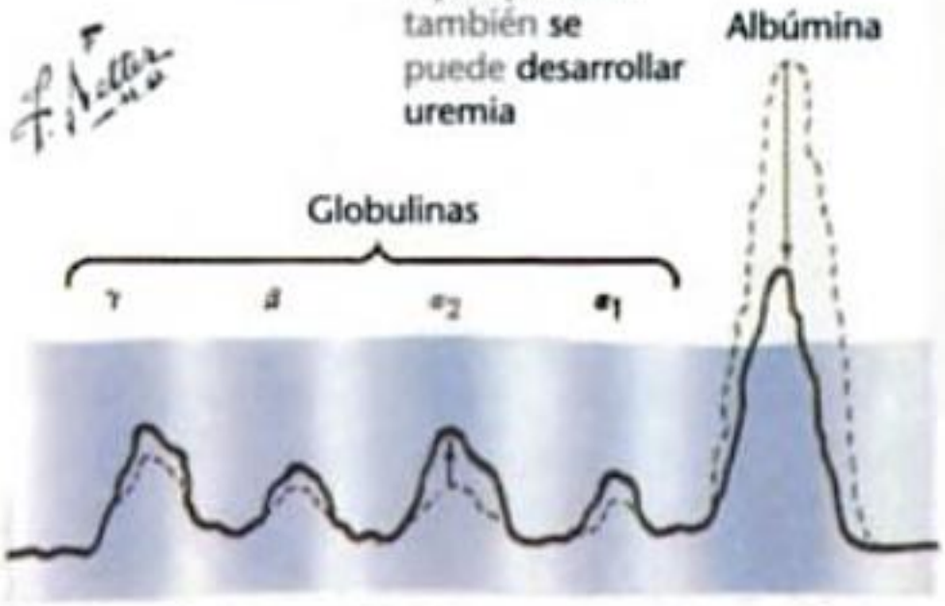
Proteinuria

Hipoproteinemia, hipercolesterolemia, hiperlipidemia: también **se** puede **desarrollar uremia**

Suero lipémico



Sedimento urinario: cilindros hialinos (A), granulosos (B) y eritrocíticos (C), así como cilindros con gotitas de grasa (D), que se tiñen de rojo con sudán III (E); gotitas de grasa libres (F) y eritrocitos (G); además, con luz polarizada se observan cristales de éster de colesterol, las llamadas *cruces de Malta* (H)



Disminución de seroalbúmina, aumento de α_2-globulina (línea discontinua = valores normales)

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

La insuficiencia renal aguda es una limitación de instauración rápida y reversible de la función renal, de tal magnitud que en caso de persistir resulta incompatible con la vida. Ello se corresponde con una disminución del aclaramiento endógeno de creatinina hasta valores inferiores al 5 % de la normalidad. Casi siempre se acompaña de oliguria o anuria. Las causas son numerosas y se dividen según su patogenia en tres grupos.

Factores prerrenales. Entre ellos se incluyen numerosos trastornos de la presión arterial y de la composición hemática o el volumen plasmático, como p. ej. la hipotensión, la pérdida de sal o la deshidratación. Además se incluyen también en este grupo los trastornos de la perfusión renal por oclusión de los vasos renales.

Factores posrenales. La obstrucción de salida de las vías urinarias, como p. ej. la litiasis renal, la compresión, las estenosis o el adenoma de próstata, da lugar a estasis y, por consiguiente, a una lesión renal. Ante un cese brusco y total de la excreción renal (anuria) hay que sospechar más bien causas posrenales, a diferencia de la limitación de la producción urinaria (oliguria).

Insuficiencia renal aguda parenquimatosa. Fracaso renal. Esta forma se produce por disfunción de la nefrona. Los factores etiológicos son diversos y comprenden enfermedades renales inflamatorias, como la glomerulonefritis aguda o la pielonefritis aguda, enfermedades sistémicas como la panarteritis nudosa, el mieloma o la amiloidosis, así como también las nefropatías tóxicas o sépticas y las lesiones renales traumáticas.

El riñón en la anuria aguda es de gran tamaño y está pálido. La sección muestra el contraste entre la corteza gruesa y pálida y las pirámides hiperémicas y oscuras **(A)**. Resulta característico que los glomérulos sean normales. Los túbulos distales contorneados están dilatados, y en los túbulos distales y en los colectores se encuentran cilindros de material de color marrón o rojo (cilindros hemáticos, **C**).

Clínica

El curso de la enfermedad está dominado durante los primeros días de la disfunción renal por la enfermedad de base. En ocasiones, los únicos síntomas presentes son las náuseas y la apatía. Anteriormente, el cuadro clínico está dominado por los signos correspondientes a la uremia, la acidosis y la creciente hipercaliemia.

A causa de una retención hídrica, junto a los edemas periféricos, pueden presentarse, como complicaciones cardíacas, una insuficiencia cardíaca congestiva o una pericarditis. Otra complicación cardíaca son las arritmias por hipercaliemia. También se produce edema pulmonar, y eventualmente, pleuritis y derrame pleural. Con menor frecuencia se desarrolla edema cerebral con trastornos de la conciencia. Como complicaciones gastrointestinales pueden aparecer diarrea, úlceras o peritonitis.

Si la disfunción renal funcional progresa puede producirse coma, convulsiones y anemia.

Resulta típico del fracaso renal agudo un curso de tipo fásico, oliguria o anuria en el estadio inicial y poliuria en el final **(B)**.

Diagnóstico

Al principio la orina tiene un peso específico elevado y contiene albúmina, eritrocitos y cilindros granulosos rojos (cilindros hemáticos), y eventualmente también restos de glucosa. En el análisis de sangre, la creatinina y casi siempre también la urea están elevadas, y en los casos avanzados también el potasio. En la gasometría arterial se observa acidosis metabólica.

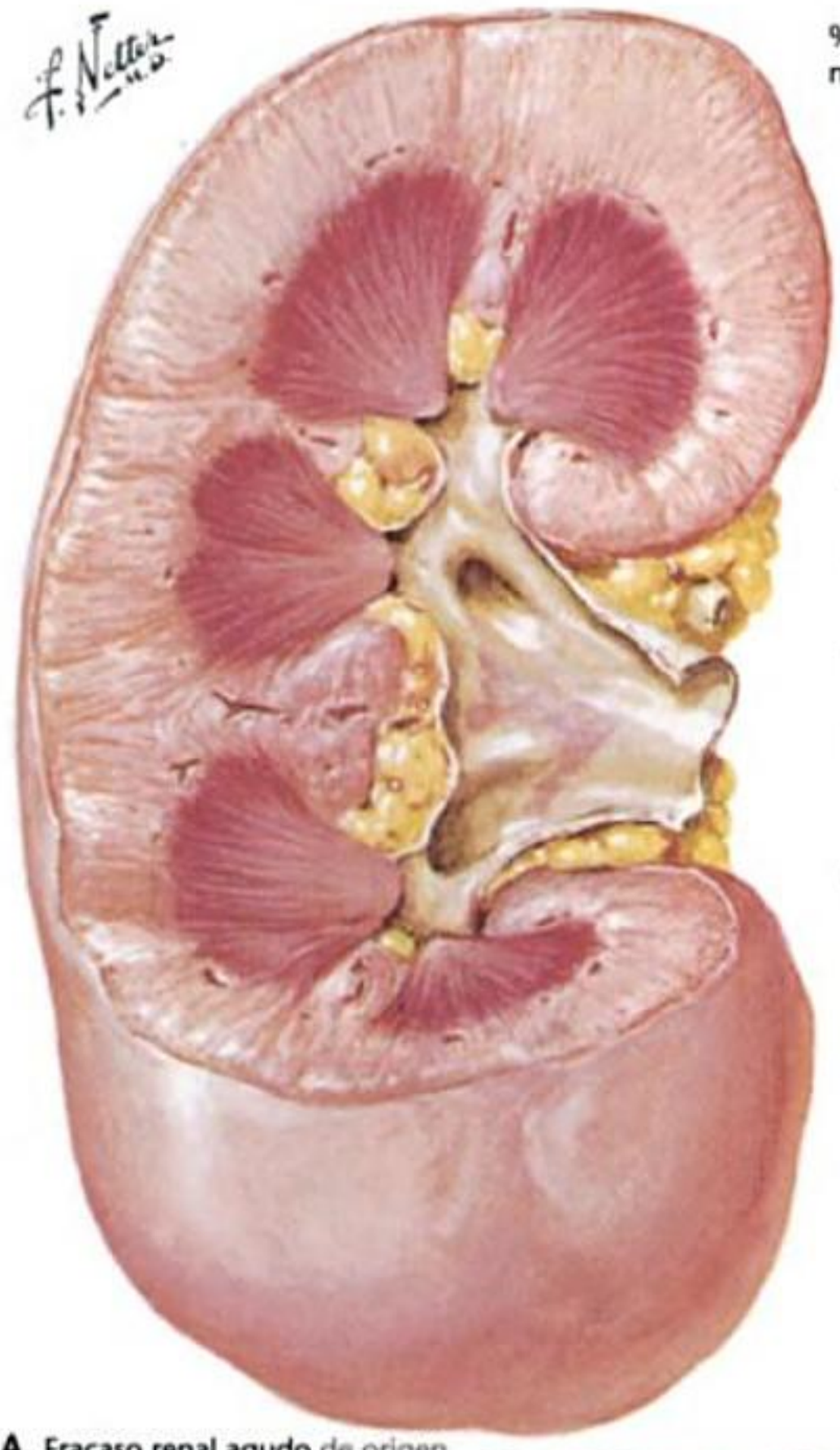
La ecografía pone de manifiesto un aumento de tamaño de los riñones, en caso de etiología posrenal con ectasia pélvica renal. Casi siempre puede identificarse la génesis de la enfermedad mediante la anamnesis y por los hallazgos exploratorios de la enfermedad de base. En los casos dudosos se realiza una biopsia renal.

Terapia

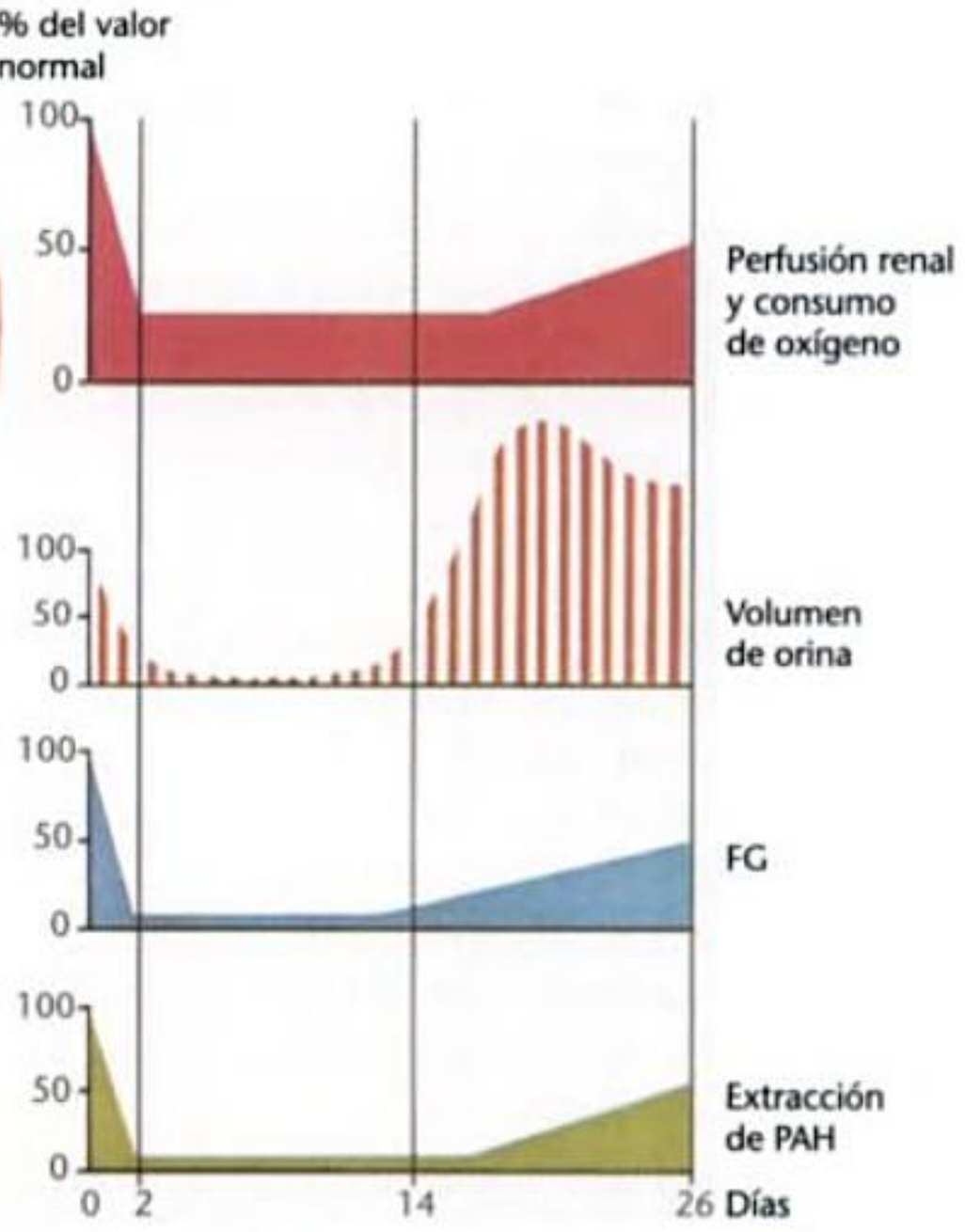
Resulta decisiva la terapia de la enfermedad de base. A fin de estimular la diuresis se administra furosemida a dosis altas. Es muy importante alcanzar un equilibrio hídrico exacto y realizar controles frecuentes de laboratorio.

Si la terapia farmacológica fracasa o se presentan signos de uremia o de graves complicaciones, puede estar indicado realizar diálisis.

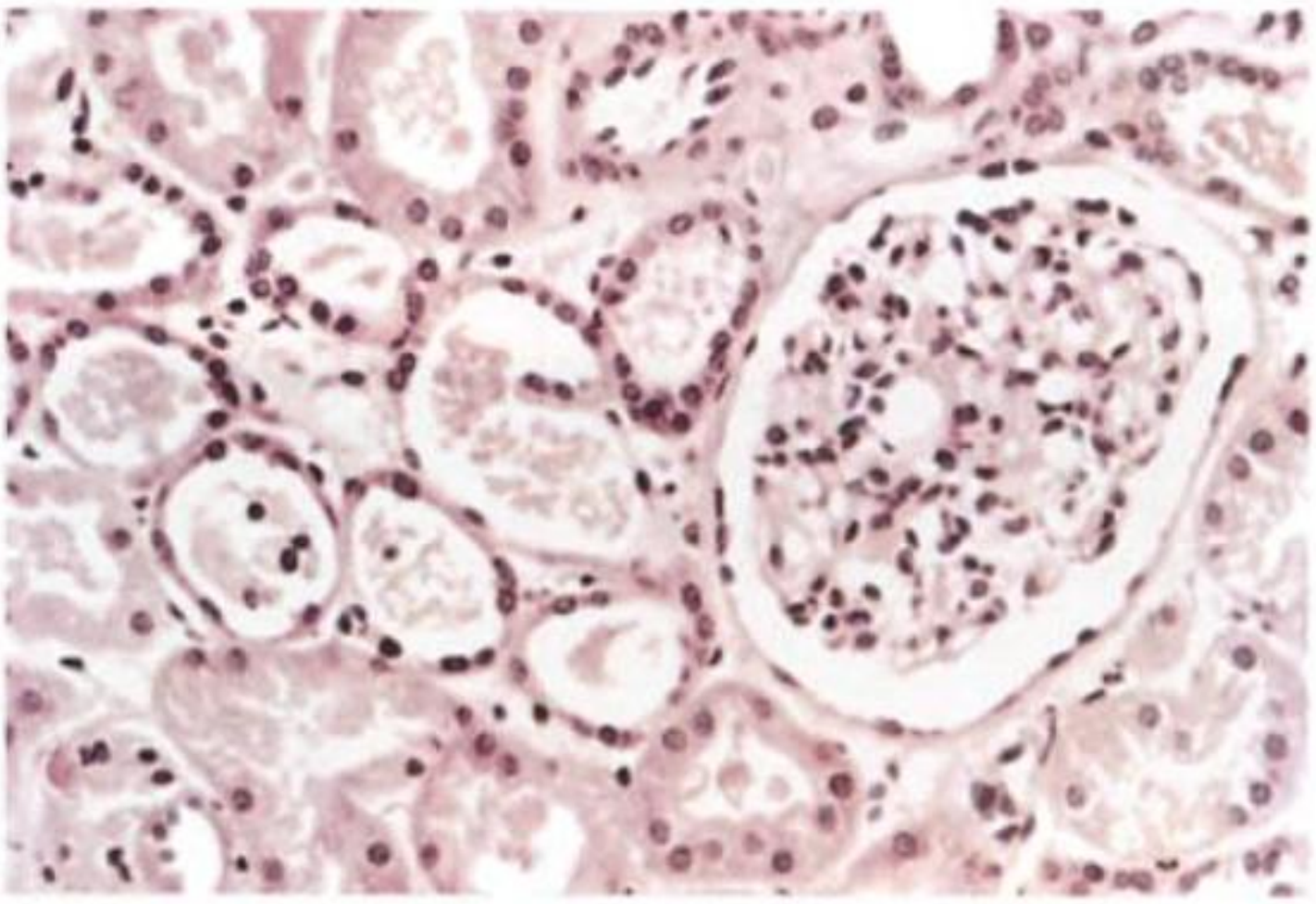
Material protegido por derechos de autor



A. Fracaso renal agudo de origen parenquimatoso: riñones pálidos y de gran tamaño, con cortezas gruesas y pálidas y pirámides oscuras e hiperémicas



B. Alteraciones en el curso de un fracaso renal agudo: el volumen de orina, el FG y la extracción de PAH están mucho más influenciados que la perfusión renal y el consumo de oxígeno



C. Corte biópsico: glomérulo normal, túbulos contorneados distales dilatados con epitelio adelgazado y cilindros hemáticos en su luz (tinción HE)

Material protegido por derechos de autor

Capacidad de compensación renal

La unidad funcional renal más pequeña es la nefrona. Está constituida por el glomérulo, el tubo contorneado proximal, el asa de Henle y el túbulo distal. Un riñón sano consta de alrededor de 2 millones de nefronas, las cuales, unidas, desarrollan la función renal completa. Si algunas nefronas fracasan, el resto compensa el déficit funcional con bastante holgura.

Una pérdida de sustancia por la extracción quirúrgica de tejido renal provoca una hipertrofia e hiperplasia del tejido restante, aunque no se forman nuevas nefronas. Esta capacidad de adaptación estructural del riñón a una disminución de la función de las nefronas se demuestra por el desarrollo en pocas horas de una hipertrofia del riñón restante tras una nefrectomía unilateral, lo que también se asocia a un aumento de la función renal. El riñón restante puede alcanzar un flujo plasmático renal efectivo y un FG que representa el 80 % del valor normal para ambos riñones. Las alteraciones más marcadas se observan en el túbulo proximal y en el asa de Henle, y en cualquier caso todas las nefronas participan en la hipertrofia, incluido el glomérulo.

En la insuficiencia renal crónica como consecuencia de una glomerulonefritis y de otras enfermedades parenquimatosas, las nefronas todavía intactas muestran también hipertrofia e hiperplasia. La base estructural conjunta de la insuficiencia renal depende, por tanto, de una limitación de las nefronas funcionales, con una sobrecarga funcional de las nefronas intactas.

Límites de la capacidad de compensación

Un aumento de partículas excretables con actividad osmótica ocasiona, tanto en el riñón sano como en el enfermo, un aumento del volumen urinario por minuto. Debido al efecto osmótico que causa el aumento de partículas filtradas diluidas, y que actúa particularmente a nivel del túbulo proximal, se reduce la reabsorción del FG. El volumen urinario y la osmolaridad aumentan, aproximándose a la del FG.

La magnitud de la disminución de la reabsorción es diferente según se trate de un riñón sano o enfermo. Si p. ej. sólo permanecen funcionales y se hipertrofian 2 de 10 nefronas, se presentarán las siguientes alteraciones funcionales:

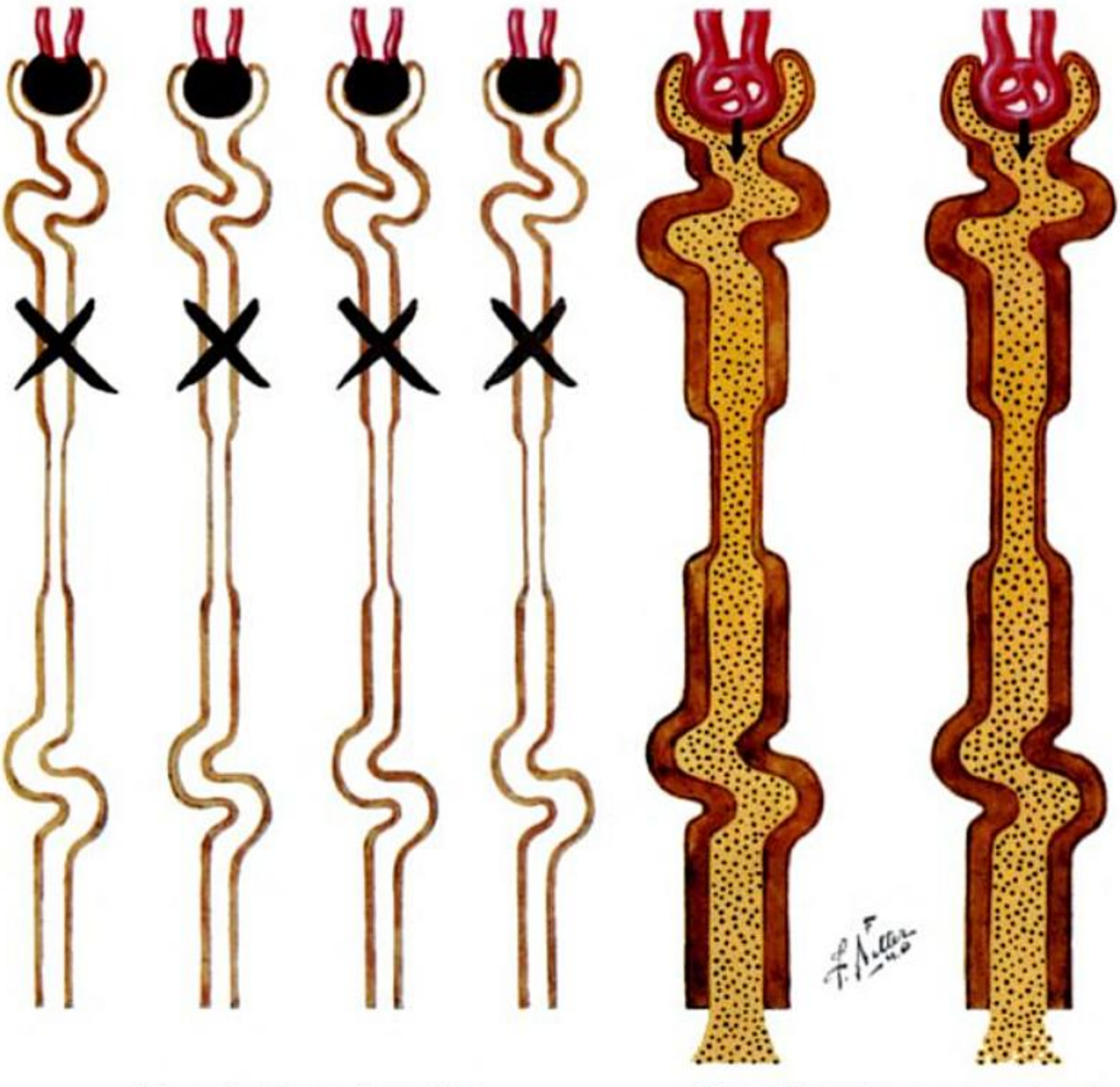
- La cantidad de partículas excretadas y diluidas por nefrona aumenta. Esta cantidad por riñón permanece igual hasta alcanzar una disminución funcional de un 20 % de la normalidad.
- El FG está disminuido, aunque la tasa de filtración por nefrona ha aumentado.
- La regulación homeostática debe mantenerse con el 20 % de las unidades funcionales antes mencionadas. Ello sólo es posible mediante una limitación de la reabsorción de agua, lo que conduce a una pérdida de la capacidad de concentración, con hipostenuria (uno de los signos precoces de insuficiencia renal crónica) y poliuria.

Así se facilita la función renal desde el punto de vista de la filtración, aunque con limitaciones de otras funciones parciales.

Así, en el curso posterior de la enfermedad, se forma una orina con osmolaridad relativamente fija (isostenuria). Con la presentación de una azoemia, continúa aumentando la concentración de sustancias osmóticamente activas, ya de por sí elevada por la alta concentración de urea. La excreción de urea, creatinina y fosfato inorgánico al principio se mantiene estable durante el proceso patológico avanzado, dado que la concentración de estas sustancias en plasma está elevada. Sin embargo, la capacidad de las nefronas restantes para compensar la sobrecarga metabólica está muy limitada, por lo que la osmolaridad de la orina sólo puede variar dentro de estrechos límites.

Cuanto menor es la cifra de nefronas funcionales, más limitadas son las posibilidades de compensación y menos flexible es la reacción ante sobrecargas extraordinarias. Si se sobrepasa la cifra de nefronas funcionales por debajo de un nivel crítico, al final se limita también cada vez más la capacidad de filtración.

Material protegido por derechos de autor



Nefronas destruidas con fracaso total de la filtración

Nefronas hipertrofiadas compensatoriamente con aumento de la capacidad de filtración

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Una insuficiencia renal crónica acostumbra a ser consecuencia de una enfermedad crónica del propio riñon y, al contrario que el fracaso renal agudo (v. pág. 378), entre sus causas figuran siempre factores intrarrenales. Casi todas las enfermedades renales avanzadas pueden desembocar en una insuficiencia renal crónica. Incluso las enfermedades que en su origen no tienen una etiología renal, como las nefropatías obstructivas, pueden conducir finalmente a un daño del parénquima renal y a una insuficiencia renal crónica.

Las causas más frecuentes de la insuficiencia renal crónica son las formas difusas y progresivas de glomerulonefritis y de otras nefritis. Otros desencadenantes son las noxas de carácter tóxico crónico como p. ej. la nefropatía por analgésicos, las enfermedades sistémicas o la nefropatía diabética o vascular. Las consecuencias funcionales de influencias muy diversas como la isquemia, la estasis urinaria crónica, las infecciones o los depósitos de complejos antígeno-anticuerpo, que se unen al complemento, pueden ser muy similares en su acción sobre el riñón y finalmente conducen a la insuficiencia. Una causa más infrecuente de pérdida funcional crónica renal son las malformaciones, como p. ej. el riñón poliquístico.

Estratificación en estadios

La insuficiencia renal crónica se establece de forma lenta a lo largo de años o incluso de décadas. Debido a la elevada capacidad de compensación renal (v. pág. 380), los síntomas clínicos evidentes aparecen relativamente tarde. La estratificación en estadios se orienta en función de la concentración en sangre de sustancias excretables, que constituyen una medida de la función de filtración renal.

Compensación total. El estadio precoz de la limitación funcional se caracteriza por una reducción de la capacidad de la regulación renal. Con ello, las sobrecargas metabólicas o dietéticas extraordinarias pueden desencadenar elevaciones transitorias de la concentración en sangre de productos metabólicos. Sin embargo, ante sobrecargas de tipo normal, los riñones están en condiciones de proporcionar una excreción satisfactoria de sustancias urinarias, incluso a pesar de un limitado aclaramiento de creatinina. No obstante, en este estadio ya puede existir una hipertensión y un trastorno del metabolismo de la vitamina D (hiperparatiroidismo). Ante determinadas sobrecargas, que provocan un aumento de la filtración renal, ya no es suficiente la capacidad de excreción renal y se produce una elevación temporal de la concentración en sangre de productos metabólicos de eliminación renal.

Retención compensada. Cuando las sustancias de excreción renal permanecen aumentadas de forma prolongada con el empeoramiento de la función renal, se alcanza el estadio de insuficiencia renal manifiesta. La función excretora ya no es suficiente para satisfacer las necesidades metabólicas normales. No obstante, en el estadio compensado los valores de retención sólo ligeramente elevados no provocan síntomas de carácter urémico. Ante determinadas sobrecargas metabólicas, infección o deshidratación, puede producirse sin embargo una descompensación.

Retención descompensada. Si el deterioro funcional de los riñones insuficientes progresa todavía más, los niveles plasmáticos de las sustancias de excreción renal van aumentando de forma creciente y provocan síntomas de carácter urémico. No obstante, mediante una terapia crónica con medicación adecuada y dieta, puede lograrse casi siempre el regreso a la fase de compensación. Sin embargo, un mal cumplimiento o unas mínimas sobrecargas metabólicas conducen rápidamente a la descompensación.

Insuficiencia terminal. Se entiende por uremia el estadio clínico final de la insuficiencia renal crónica. La elevación intensa y persistente de las sustancias de excreción renal da lugar a un síndrome de intoxicación. Puesto que los riñones en situación de insuficiencia terminal ya no conservan ninguna reserva funcional, la terapia medicamentosa no es eficaz. En el estadio final deberá sustituirse artificialmente la función renal (diálisis, trasplante renal). Sin tratamiento, este estadio evoluciona en un corto período de tiempo de forma letal.

Material protegido por derechos de autor

Etiología de la insuficiencia renal crónica

Enfermedad glomerular primaria

Glomerulonefritis aguda

Glomerulonefritis mínimamente proliferativa

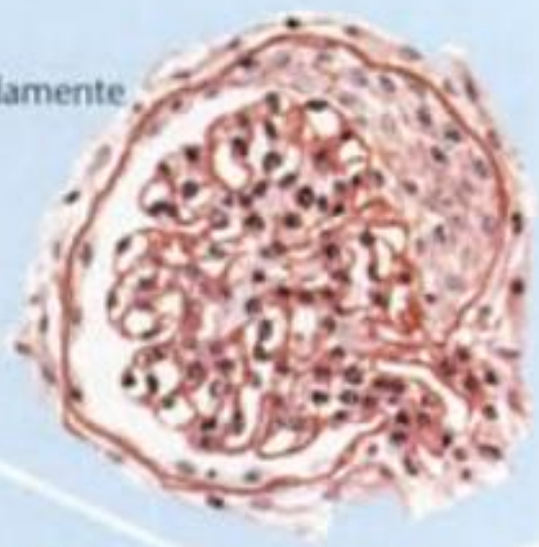
Nefritis por anticuerpos contra la membrana basal

Síndrome de Goodpasture

Glomerulonefritis crónica proliferativa difusa

Nefritis focal

Glomerulonefritis rápidamente progresiva



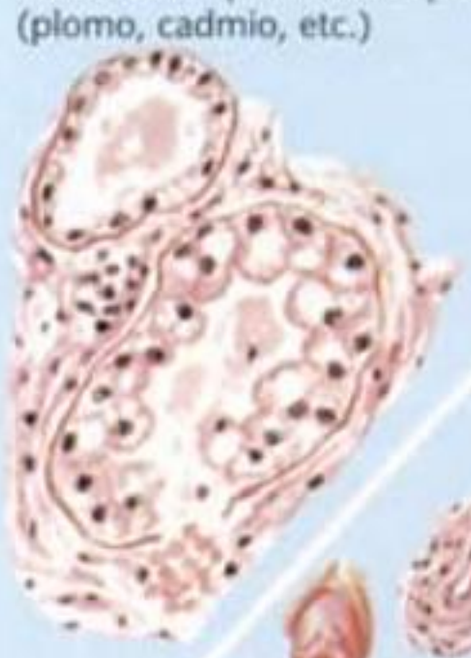
Enfermedad tubular primaria

Hipercalcemia crónica

Hipocaliemia crónica

Síndrome de Fanconi y sus variantes

Intoxicación por metales pesados (plomo, cadmio, etc.)



Enfermedad vascular

Enfermedad renal isquémica, congénita o adquirida

- Estenosis arterial renal bilateral
- Hiperplasia fibromuscular bilateral

Fase maligna de la hipertensión esencial

Nefroesclerosis

Anomalías congénitas renales

Hipoplasia renal

Enfermedad medular quística

Riñón poliquístico

Infecciones

Pielonefritis crónica

Tuberculosis

Nefropatías metabólicas

Amiloidosis

Abuso crónico de fenacetina

Riñón gotoso

Hiperparatiroidismo primario

Síndrome de leche y álcali

Sarcoidosis

Nefropatía obstructiva

Obstrucción de las vías urinarias superiores

- Litiasis
- Neoplasias
- Fibrosis retroperitoneal

Obstrucción de las vías urinarias inferiores

- Anomalías congénitas del cuello vesical y/o de los uréteres
- Hipertrofia prostática
- Estenosis ureteral

Enfermedades del colágeno

Esclerodermia generalizada

Lupus eritematoso diseminado

Panarteritis nudosa

Material protegido por derechos de autor

Trastornos del equilibrio ácido-base

La pérdida de nefronas funcionales no causa al principio alteraciones del pH en sangre, porque las nefronas restantes aumentan la eliminación de ácido. Por lo tanto, en el estadio inicial del proceso patológico renal, sólo se puede detectar una disminución de la eliminación de ácido mediante un test de carga de acidificación.

Cuanto mayor sea el número de nefronas que se pierden, mayor será el grado de limitación de la eliminación de ácido, y por agotamiento de los mecanismos de compensación puede llegarse a una acidosis metabólica.

En la mayoría de casos, los trastornos del equilibrio ácido-base que se producen en el marco de la insuficiencia renal crónica siguen el siguiente esquema:

- Disminución precoz de la excreción de amonio.
- Finalmente disminución progresiva de la excreción de ácido titulable.
- Reabsorción de bicarbonato casi normal y mantenimiento de la secreción de iones hidrógeno en la nefrona distal.

Eliminación de ácido. La primera anomalía detectable de la excreción de ácido es la disminución de la eliminación de amonio. En este estadio, la eliminación total de ácido se mantiene todavía normal porque los iones hidrógeno, que se combinan normalmente con amoníaco para pasar a iones amonio, se eliminan en forma de ácido titulable. A medida que avanza el proceso patológico, disminuye la excreción de amonio y la eliminación de ácido depende totalmente de la excreción de ácido titulable. Ésta permanece casi siempre intacta, hasta que el FG desciende a un 20-15 % del valor normal. La estabilidad de este mecanismo depende del mantenimiento de la excreción de iones hidrógeno en el túbulo distal y del sostenimiento de la disponibilidad de fosfato para su limitación.

Cuando el FG desciende finalmente por debajo del 15-20 % del valor normal, comienza también a disminuir la eliminación de ácido titulable. La excreción de ácido renal será siempre insuficiente y los mecanismos de compensación se agotarán cada vez más, de modo que al final se desarrolla una acidosis grave.

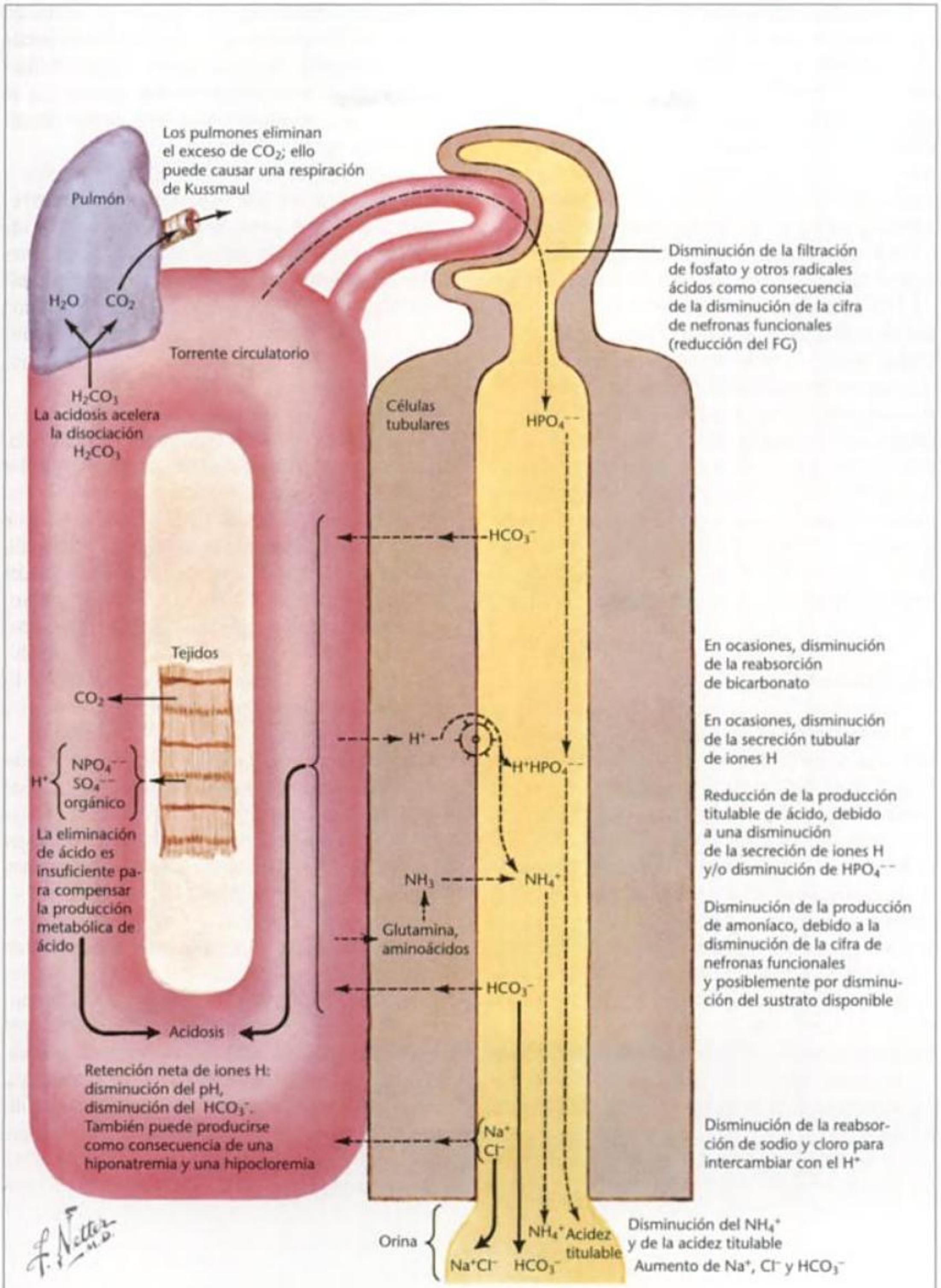
Compensación extrarrenal. Cuando la excreción de ácido por causa de la insuficiencia renal no puede garantizarse de forma satisfactoria, se ponen en marcha diversos mecanismos de compensación, que al principio son capaces de mantener el valor del pH hasta cierto punto:

- *Tampón:* la mayor parte de los iones hidrógeno retenidos se unen a los sistemas tampón extra e intracelulares. El papel principal entre los tampones de los líquidos extracelulares lo desempeña el bicarbonato. También participan en la estabilización del valor pH de la sangre las proteínas plasmáticas y los tampones intracelulares (p. ej., la hemoglobina).
- *Pulmón:* el centro respiratorio se estimula por la presencia de un valor de pH sanguíneo reducido, a través de los quimiorreceptores de los grandes vasos y del tronco encefálico. La respiración se acelera y se hace más profunda. La eliminación de dióxido de carbono disminuye su presión parcial, lo que permite normalizar prácticamente el valor del pH, aunque a costa de una disminución progresiva del contenido de bicarbonato en el plasma.
- *Huesos:* una menor proporción de ácido se combina en el hueso, donde el calcio y el fosfato se liberan de los huesos.

Cuando la retención de ácido es grave, la compensación respiratoria deja de ser suficiente. En este estadio tiene lugar una grave hiperventilación, la llamada *respiración de Kussmaul*. Ésta sólo tiene lugar en los casos de insuficiencia renal y uremia muy avanzadas.

Hallazgos específicos. Los hallazgos en sangre y en orina en la acidosis de causa renal son característicos. El valor del pH en sangre, el valor de pCO_2 y las concentraciones de bicarbonato son bajos; las concentraciones séricas de fosfato están elevadas. Otros aniones como el sulfato también están aumentados. Como consecuencia de ello el «hiato aniónico», la diferencia entre por un lado el sodio y el potasio y por otro el cloro y el bicarbonato, aumenta por encima del límite normal de 15 mmol/l. El valor del pH urinario es en general bajo, y el contenido de amonio en la orina es escaso.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El organismo del adulto sano contiene algo menos de potasio que de sodio (42 mmol/kg frente a 60 mmol/kg). Como consecuencia de la diferente función y distribución de ambos iones, se presentan diferentes problemas para la homeostasia renal. Alrededor del 50 % del sodio total se halla a nivel extracelular, el 10 % o menos es intracelular no óseo, y alrededor del 40 % se halla unido al hueso. Algo más de la mitad de la cantidad contenida en el hueso no es intercambiable; por el contrario, el 98 % del potasio total es intracelular, con una concentración de 160 mmol/kg, y resulta fácilmente intercambiable. El 2 % restante se distribuye en el líquido extracelular con una concentración de sólo 4 mmol/kg, que representa menos del 3 % de la concentración de sodio extracelular; por ello, incluso el desplazamiento de una pequeña cantidad de potasio del compartimiento líquido intracelular de alrededor de 35 l (concentración de potasio de 160 mmol/kg) hacia el compartimiento de líquido extracelular de 20 l (concentración de potasio de 4 mmol/kg) puede tener graves consecuencias si no existe un mecanismo de regulación sensible y de reacción rápida.

Equilibrio sódico

El aumento del FG por nefrona restante en el riñón insuficiente tiene como consecuencia un aumento de la cantidad de sodio filtrado por nefrona. Las nefronas funcionales restantes reabsorben sodio hasta el límite de su capacidad máxima, aunque al final se llega a producir una pérdida de sodio. El paciente con insuficiencia renal crónica es, por ello, especialmente sensible a la hiponatremia ante un aporte limitado de sodio o si se producen vómitos intensos.

La disminución de la reabsorción de sodio y la falta de capacidad de concentración de la orina conducen a una pérdida de agua y a una hipovolemia a través de la pérdida de sodio. Ésta, a su vez, provoca una disminución de la perfusión renal y del FG. Como consecuencia de todo ello, la insuficiencia renal empeora.

Ésta puede compensarse mediante la administración de agua *y* sodio en cantidades adecuadas. Cualquier intento de compensar la deshidratación únicamente con agua provocaría una hiponatremia más acusada. La hipovolemia que la hiponatremia lleva consigo puede provocar un hiperaldosteronismo secundario.

Sin embargo, en los estadios avanzados de la enfermedad, los riñones sólo conservan una capacidad limitada de eliminar sodio. Un pequeño aumento del aporte de sodio, que en un individuo sano se compensaría sin problemas, puede provocar en el paciente con insuficiencia renal una retención de agua o edemas.

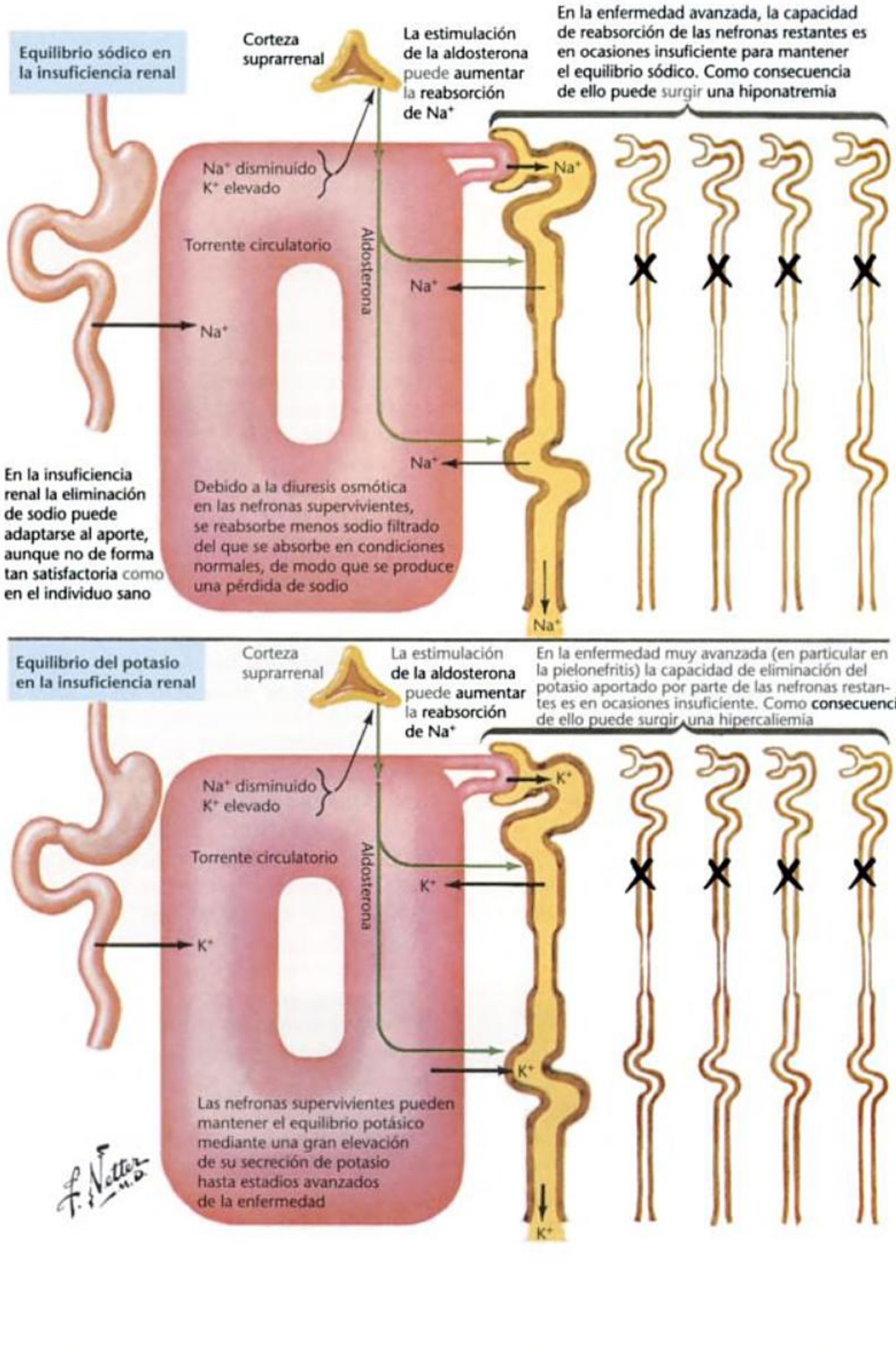
Equilibrio potásico

El riñón es el principal órgano responsable de la eliminación del potasio sobrante, ya que la secreción gastrointestinal es poco importante. En condiciones normales, la eliminación de potasio es independiente de la filtración glomerular de potasio. El potasio filtrado se reabsorbe casi por completo en el túbulo contorneado proximal y la eliminación de potasio depende fundamentalmente de la actividad secretora del túbulo distal.

En el estadio inicial de la insuficiencia renal, la eliminación de potasio es relativamente normal a pesar de la limitación del FG gracias a un aumento de la secreción tubular de potasio de carácter compensatorio. La eliminación de potasio se acostumbra a conservar hasta el estadio final de la insuficiencia renal dentro de unos límites normales, siempre que no se aumente la administración o liberación de potasio, como p. ej. en los traumatismos, en la necrosis tisular, en las crisis hemolíticas, en la acidosis o a causa de medicamentos, como la espironolactona y el triamtereno.

En la hiponatremia la secreción de potasio disminuye y ello conduce a hipercaliemia. En el estadio final de la insuficiencia renal crónica raramente se observa hipocaliemia. También puede producirse una disminución de potasio como consecuencia de un hiperaldosteronismo secundario tratado.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La uremia (estado urémico) es un síndrome caracterizado por las manifestaciones clínicas que acompañan a la insuficiencia renal grave en el estadio de retención descompensada o en un estadio terminal. En determinados casos pueden estar presentes todas o alguna de sus manifestaciones individuales de forma más o menos marcada.

Análisis de sangre

Debido a la fuerte reducción de la capacidad de filtración, en la uremia se produce un aumento masivo de las sustancias de excreción renal en el suero. En primer lugar se eleva la creatinina, la urea y el ácido úrico. Además se altera el equilibrio ácido-base, así como el contenido de electrólitos y de aniones. Se produce una acidosis metabólica con aumento de las concentraciones de potasio, magnesio y fosfato, y valores reducidos de sodio, calcio y cloro.

En el hemograma se detectan anemia y trombopenia.

Análisis de orina

Los resultados del análisis de orina dependerán de la enfermedad de base. La presencia de cilindros anchos, cortos y oscuros, propios de la insuficiencia renal, y de cilindros céreos suele indicar una enfermedad renal crónica de larga duración. Cuando el síndrome nefrótico (v. pág. 374 y s.) forma parte del cuadro patológico, no es infrecuente que la proteinuria disminuya algo al instaurarse la insuficiencia renal. Ello puede atribuirse a la destrucción de los glomérulos y a la reducción de la filtración glomerular. Por el mismo motivo se acostumbra a corregir el sedimento urinario al alcanzarse el estadio final de la insuficiencia renal.

Síntomas gastrointestinales

Las repercusiones sobre el tracto gastrointestinal pueden causar graves molestias y empeorar todavía más la función renal, ya de por sí comprometida, debido a la pérdida de agua. Son extraordinariamente frecuentes la anorexia, las náuseas y los vómitos, no estando totalmente claro su mecanismo de génesis.

Algunos microorganismos de la flora bucal normal contienen ureasa y desdoblan por ello la urea. El amoníaco así generado desempeña posiblemente un papel en la *estomatitis urémica*, y provoca además el *hedor urémico* tan característico (olor a orina). Pueden aparecer úlceras en cualquier punto del tracto gastrointestinal, que a menudo pueden ser también múltiples. La erosión de los vasos sanguíneos en estas úlceras puede dar lugar a *hemorragias gastrointestinales*, que pueden ir desde la presencia de sangre oculta hasta el shock hemorrágico, pasando por todos los estadios intermedios de hemorragia digestiva. Una hemorragia gastrointestinal es a menudo la causa de una elevación de los valores de urea y creatinina en sangre.

Síntomas neurológicos

Las consecuencias neurológicas de la uremia son diversas y casi siempre inespecíficas; generalmente existe *astenia* y *postración*, aunque también pueden aparecer de forma alternativa somnolencia e irritabilidad. Además, pueden tener lugar *calambres* que, en general, se relacionan con una encefalopatía hipertensiva, aunque en ocasiones pueden cursar sin hipertensión; al final, en el paciente no tratado, se desarrolla *desorientación* y *coma*.

La irritabilidad muscular está generalmente aumentada, lo que no siempre se explica por una hipocalcemia o por una hipomagnesemia. Además, se ha observado que el hiperparatiroidismo puede provocar una forma poco estudiada de atrofia muscular de origen central. Las alteraciones de carácter estático y motor (asterixis), si no se presentan de forma evidente, pueden detectarse mediante una exploración detenida. Mediante la hemodiálisis muchas de las manifestaciones urémicas del SNC pueden ser reversibles. No obstante, una normalización demasiado rápida de los valores de retención puede provocar el llamado *síndrome de desequilibrio*, que se desencadena por un retraso en el equilibrio entre los compartimientos hemático y encefálico.

Algunos pacientes urémicos también desarrollan una *neuropatía periférica*. La neuropatía es parcialmente reversible tras la diálisis crónica intensiva, pero en el caso de la neuropatía motora la mejoría constituye más bien una excepción. El trasplante renal realizado con éxito mejora a menudo la neuropatía periférica pasados bastantes meses.

Síntomas cardiovasculares

Más tarde o más temprano, en el curso de la mayor parte de las formas de insuficiencia renal, se desarrolla *hipertensión*. Ésta no es tan frecuente en la

Material protegido por derechos de autor

amiloidosis renal, en la nefritis lúpica y en la uropatía obstructiva. La tendencia a la pérdida de sal en algunas formas de pielonefritis crónica y, en particular, en la enfermedad quística medular podría explicar la menor incidencia de hipertensión en estas enfermedades. La *pericarditis fibrinosa* estéril en una uremia tiene un pronóstico especialmente ominoso en ausencia de diálisis. Los derrames pericárdicos, en muchas ocasiones hemáticos, que se presentan a veces, pueden experimentar regresión con diálisis intensiva. Sin embargo, en el estadio agudo existe peligro de taponamiento cardíaco.

La *anemia* en la uremia puede comprometer todavía más una reserva miocárdica ya previamente limitada. Se presenta debido a una disminución o falta total de producción de eritropoyetina renal. Las fuentes extrarrenales de eritropoyetina no son suficientes para la compensación de esta deficiencia.

Alteraciones oculares

Las consecuencias de la uremia sobre la retina y las correspondientes alteraciones en el fondo de ojo son idénticas a las de la hipertensión. En ocasiones también se observa una arterioesclerosis de los vasos retinianos, que acompaña a la hipertensión. Las lesiones debidas a hipertensión son totalmente reversibles siempre que se controle la presión arterial.

Los depósitos de calcio provocan en el lecho ungueal el desarrollo de *opacificaciones estriadas*. Se pueden producir otros depósitos de calcio en el limbo y las conjuntivas, que finalmente pueden desarrollar *conjuntivitis*.

Síntomas dermatológicos

La piel del paciente urémico tiene un *tinte amarillo pálido* característico, debido a una combinación de anemia y el posible desarrollo de pigmentos urocrómicos. El llamado *anillo urémico* es una costra de cristales de urea que se desarrolla tras la evaporación del sudor sobre la piel. Este fenómeno no se observa ya casi nunca desde la introducción de la diálisis.

Uno de los síntomas más molestos de la uremia es el *prurito* resistente a la terapia, que hace que el paciente se rasque, produciéndose excoriaciones y la consecuente infección. En ocasiones el prurito desaparece tras la paratiroidectomía. Otras manifestaciones cutáneas de la uremia son las *equimosis*, la *púrpura* y diversos *exantemas medicamentosos*.

Síntomas pulmonares

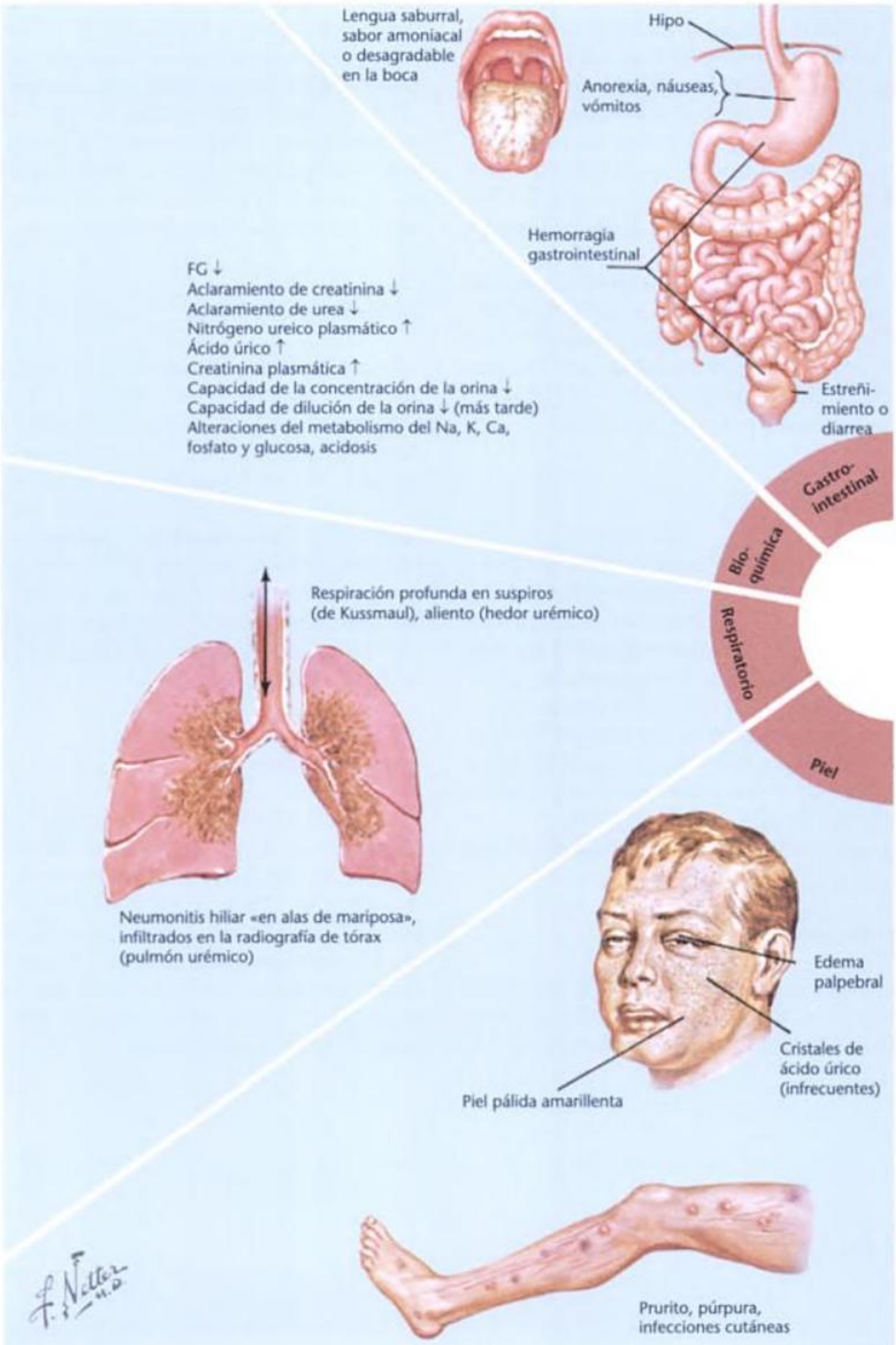
La participación pulmonar en la insuficiencia renal crónica es muy variable. Debido a la acidosis significativa, se puede producir la *respiración de Kussmaul* como expresión de la compensación respiratoria, con una hiperventilación profunda. Habitualmente se describe como *neumonitis urémica* la presencia de infiltrados hiliares simétricos, que se extienden de forma algodonosa en sentido lateral y que proporcionan una imagen en mariposa. Estos infiltrados desaparecen a menudo tras la digitalización o tras la eliminación de la retención de líquido mediante diálisis.

Alteraciones óseas

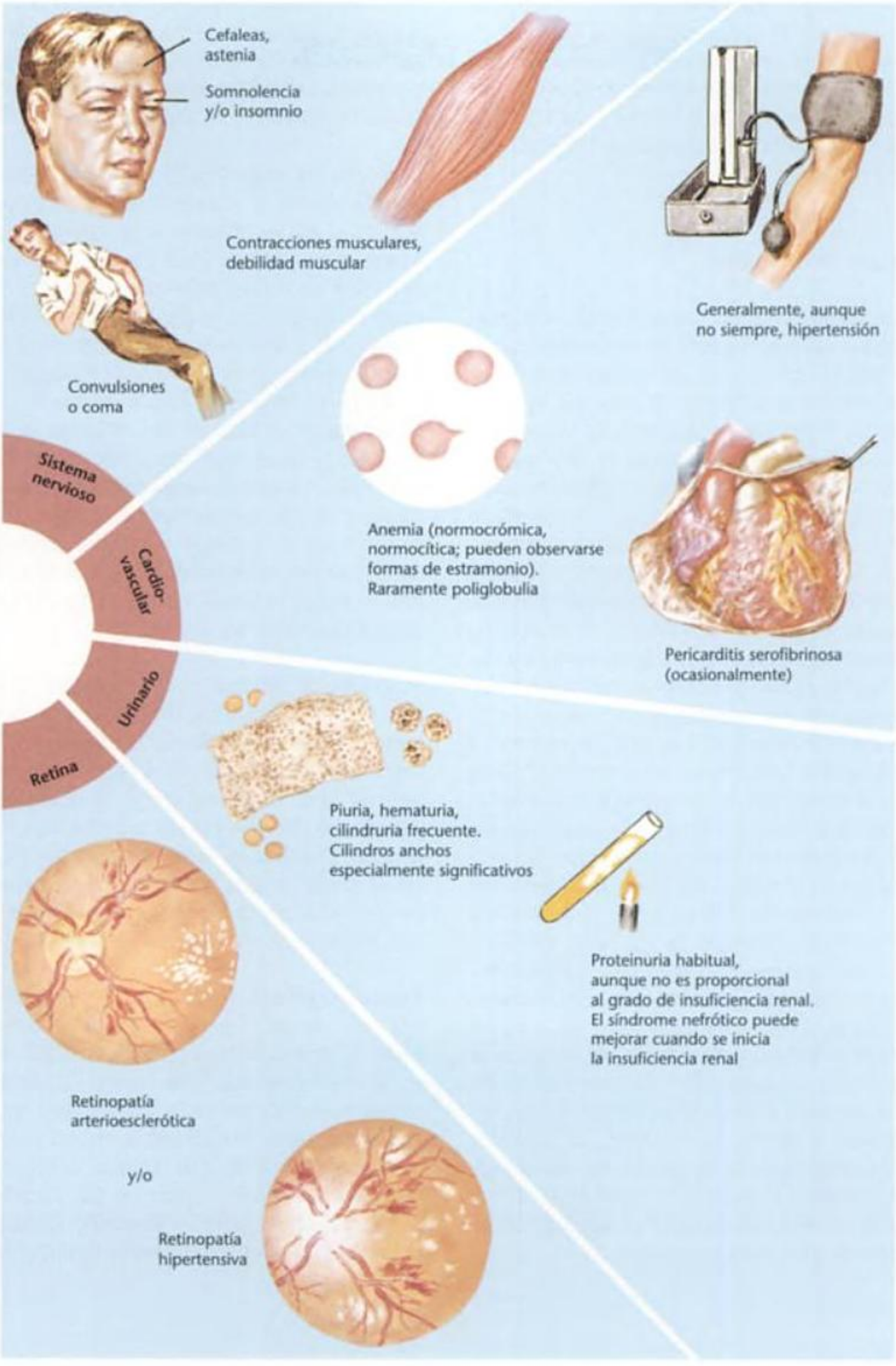
Las alteraciones esqueléticas urémicas están determinadas por el hiperparatiroidismo secundario, en el que se moviliza calcio de la sustancia ósea. Puede presentarse un cuadro de *osteomalacia renal* (v. página 452) con fracturas de los huesos largos cilíndricos, de las costillas y de la columna vertebral. A nivel de las articulaciones pueden producirse calcificaciones periarticulares, que se manifiestan sobre todo en los dedos en forma de tumefacciones.

Material protegido por derechos de autor

Insuficiencia renal aguda y crónica



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La diálisis permite una filtración extracorpórea de la sangre y, por tanto, sustituye la insuficiente capacidad de filtración renal en la insuficiencia renal aguda y crónica. En el estadio terminal de la insuficiencia renal crónica, la diálisis puede salvar la vida. Incluso en las intoxicaciones agudas, en las que dicha técnica permite aumentar la excreción del tóxico, la diálisis constituye la única posibilidad terapéutica de carácter causal.

Principio de la diálisis

El principio básico del procedimiento de la diálisis consiste en la introducción de una membrana semipermeable, que separa dos compartimientos líquidos entre sí y permite un intercambio selectivo de solutos entre ambos. Uno de estos espacios se llena con sangre del paciente que se va a dializar, mientras que el otro se llena de un líquido de diálisis, el dializado. A fin de lograr un intercambio lo más eficaz posible, la superficie de la membrana debería ser lo suficientemente grande. La sangre fluye en una capa uniforme, extremadamente fina, a lo largo de una de las caras de la membrana semipermeable. En la otra cara de la membrana fluye un líquido de lavado similar al líquido extracelular normal, con un flujo turbulento, que en condiciones óptimas debería fluir en dirección contraria a la de la sangre (principio de contracorriente). Toda sustancia diluida que se encuentre a concentraciones superiores en sangre fluye de la sangre hacia el líquido de lavado en correspondencia con las diferencias de concentración. Por el contrario, toda sustancia diluida que se halle en el líquido de lavado a concentraciones superiores (p. ej., sodio, glucosa o bicarbonato), pasará del dializado a la sangre a través de la membrana semipermeable. Sin embargo, esto sólo es válido para sustancias cuyo tamaño molecular permite el paso a través de los poros de la membrana semipermeable. La sangre así purificada se devuelve al torrente circulatorio del paciente. Durante la diálisis, en la uremia, al circular la sangre a través de un riñón artificial, no sólo se corrigen la azoemia y la acidosis, así como los trastornos electrolíticos, sino que también se aportan sustancias nutricionales como la glucosa.

Estructura de los dializadores

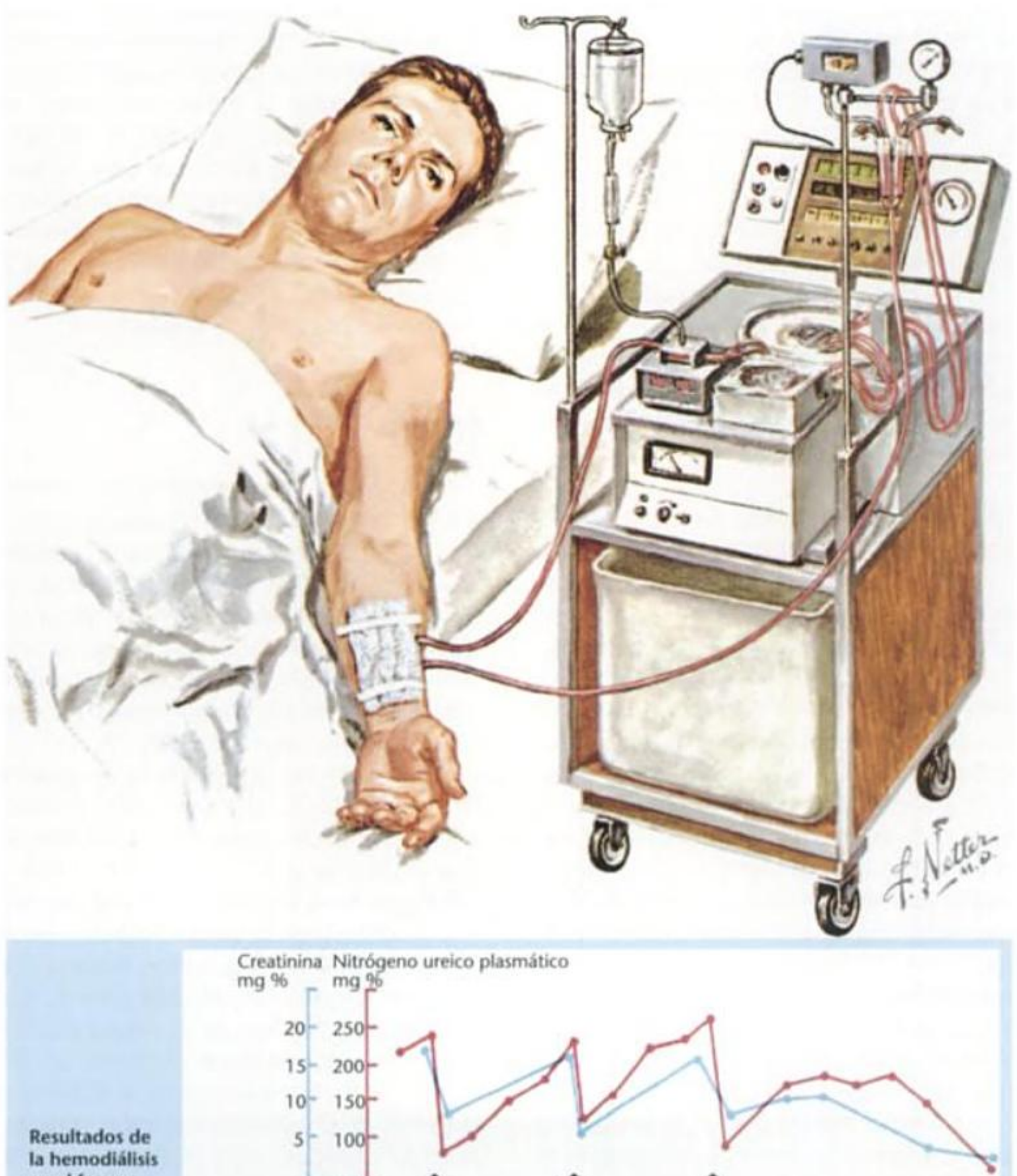
Los dializadores constituyen el núcleo central del aparato de diálisis y contienen las membranas semipermeables. Existen diversos tipos de dializadores en el mercado. Entre éstos se distinguen sistemas de bobinas, con láminas y con capilares.

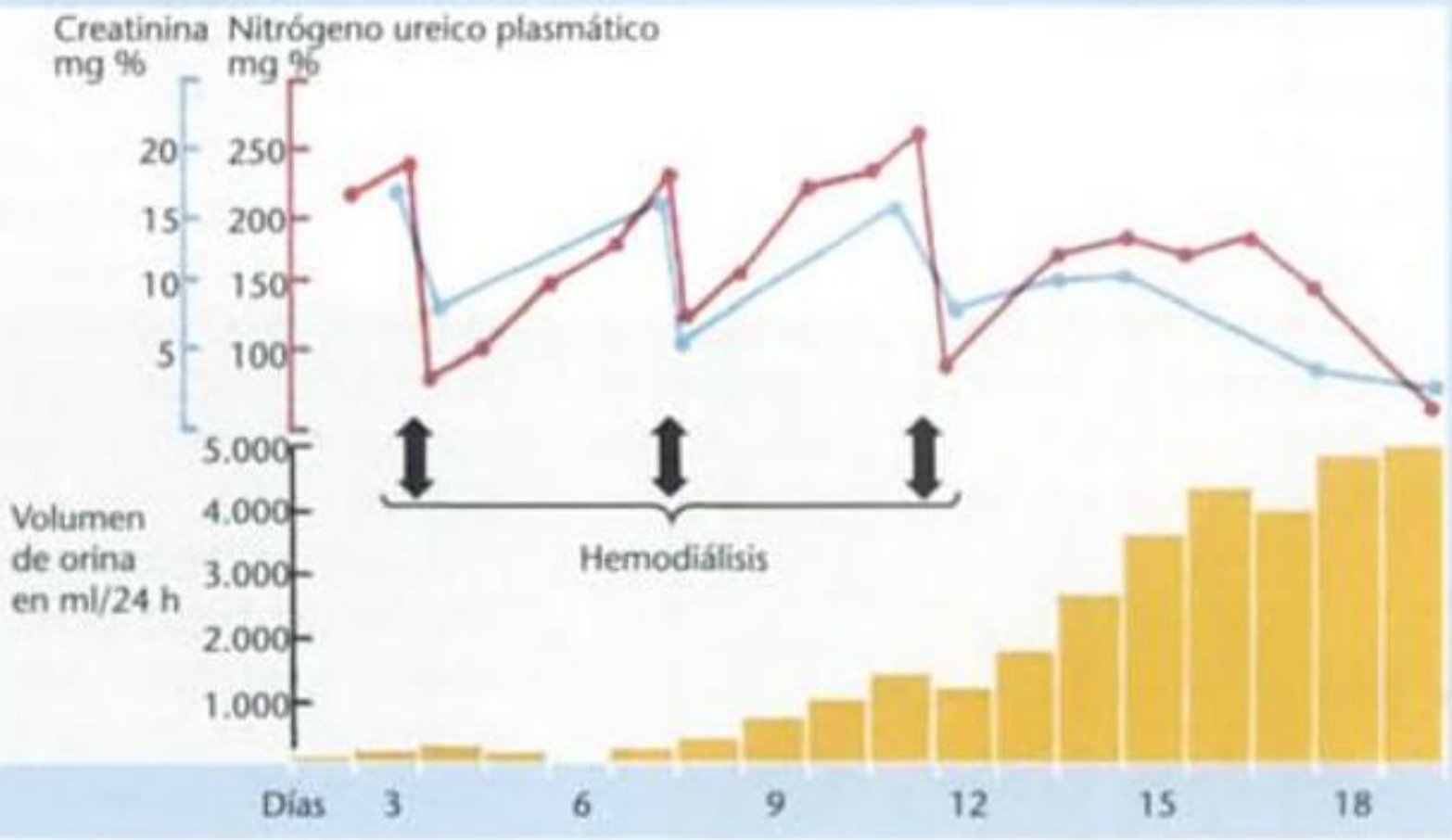
Dializador de irrigación. El dializador más frecuentemente utilizado es el sistema de doble irrigación de Kolff, en el que se envuelven unos túbulos de celofán o cuprofán alrededor de un cilindro en capas. Una malla de fibra de vidrio o polipropileno garantiza que las capas de celofán sólo se puedan distender hasta un determinado y limitado grosor, de manera que el líquido de lavado pueda circular a su través por el espacio que hay entre ellas. Todo el sistema de relación se sumerge en un recipiente con el líquido de lavado. La sangre se infunde mediante una bomba a través de los túbulos; el líquido de lavado circula por fuera de los túbulos y en dirección contraria a la dirección de la sangre. A fin de mantener la máxima diferencia de concentraciones, se recomienda disponer de un reservorio de líquido de lavado de entre 100 y 300 l, o bien eliminar la solución tras el primer paso.

Dializador de láminas. En esta modalidad, la sangre fluye en una capa muy fina entre las láminas de membrana, en tanto que el líquido de diálisis fluye en la capa externa de la membrana en dirección contraria. La construcción de las láminas ejerce una resistencia muy pequeña a la corriente. Por ello, a diferencia de los dializadores de irrigación, la bomba de impulsión de la sangre puede ser más pequeña o incluso innecesaria. De igual modo que en el caso del riñón de doble irrigación, se precisa un gran reservorio de líquido de lavado.

Riñones capilares. En este tipo de dializador existe una gran superficie en que la sangre se bombea a través de un gran número de capilares ultrafinos, que se sumergen en el líquido de lavado. Esta estructura es más pequeña y compacta, aunque igual de eficaz que las anteriores. Al igual que en el caso de los dializadores de irrigación y de láminas, el volumen de llenado de los riñones capilares es tan pequeño que en relación con el volumen sanguíneo extracorporal no provoca efectos hemodinámicos significativos.

Material protegido por derechos de autor





Resultados de la hemodiálisis en el fracaso renal agudo

Material protegido por derechos de autor

Procedimiento de sustitución renal

Los procedimientos básicos relacionados a continuación pueden aplicarse de forma parcialmente combinada. Si en la hemodiálisis se precisa, p. ej., extraer una mayor cantidad de líquido de la sangre, se aumenta la presión en el lado hemático (o bien se disminuye en el lado del líquido de lavado) y de este modo se logra una ultrafiltración adicional. Casi siempre se extraen entre 3 y 3,5 l de líquido en cada sesión de diálisis

El tipo y cantidad de intercambio de solutos depende de la elección de la membrana, de la composición del líquido de lavado y de los valores de presión aplicados.

La sangre se impulsa mediante bombas de rodillo, las cuales provocan el menor daño posible a los elementos formes de la sangre. El flujo sanguíneo varía siempre entre 100 y 350 ml/h.

Hemodiálisis. Es el procedimiento más frecuentemente utilizado. El intercambio de sustancias a través de la membrana semipermeable se produce por difusión, la cual depende de las diferencias de concentración entre el medio hemático y el líquido de lavado.

Hemofiltración. Un aumento de presión en el lado hemático presiona el líquido a través de la membrana semipermeable hacia el líquido de lavado (ultrafiltración). En este caso las sustancias diluidas en sangre se arrastran, produciéndose un «lavado», y de este modo se extraen de la sangre no sólo productos metabólicos, sino también volumen (hemoconcentración), que debe reponerse posteriormente.

Hemoperfusión. En este procedimiento, la sangre se hace circular a través de carbón activado pretratado especialmente, el cual puede adsorber determinadas sustancias de la sangre. Este procedimiento suele utilizarse para eliminar toxinas, como p. ej. barbitúricos, narcóticos o sedantes. Sin embargo, las sustancias de excreción renal no se eliminan completamente. Así, p. ej., no es posible lograr la adsorción de urea.

Fístula para diálisis

En la diálisis se utilizan accesos al sistema vascular del paciente que sean fácilmente canalizables y que proporcionen un flujo satisfactorio, debiéndose puncionar mediante cánulas de luz gruesa. Dado que los cortocircuitos extracorpóreos de diálisis se asocian a un elevado riesgo de trombosis y de infección, se ha extendido el uso de fístulas arteriovenosas subcutáneas, que se realizan quirúrgicamente, por lo común en el antebrazo. Las vv. subcutáneas se dilatan y engrosan, debido al aumento de presión causado por la rama arterial de la fístula, de tal modo que casi siempre pueden puncionarse durante años para las sesiones de diálisis. La elevada velocidad de la corriente sanguínea evita las inflamaciones o las trombosis. El inconveniente de las fístulas de diálisis subcutáneas radica en que se precisa la punción percutánea en cada sesión de diálisis.

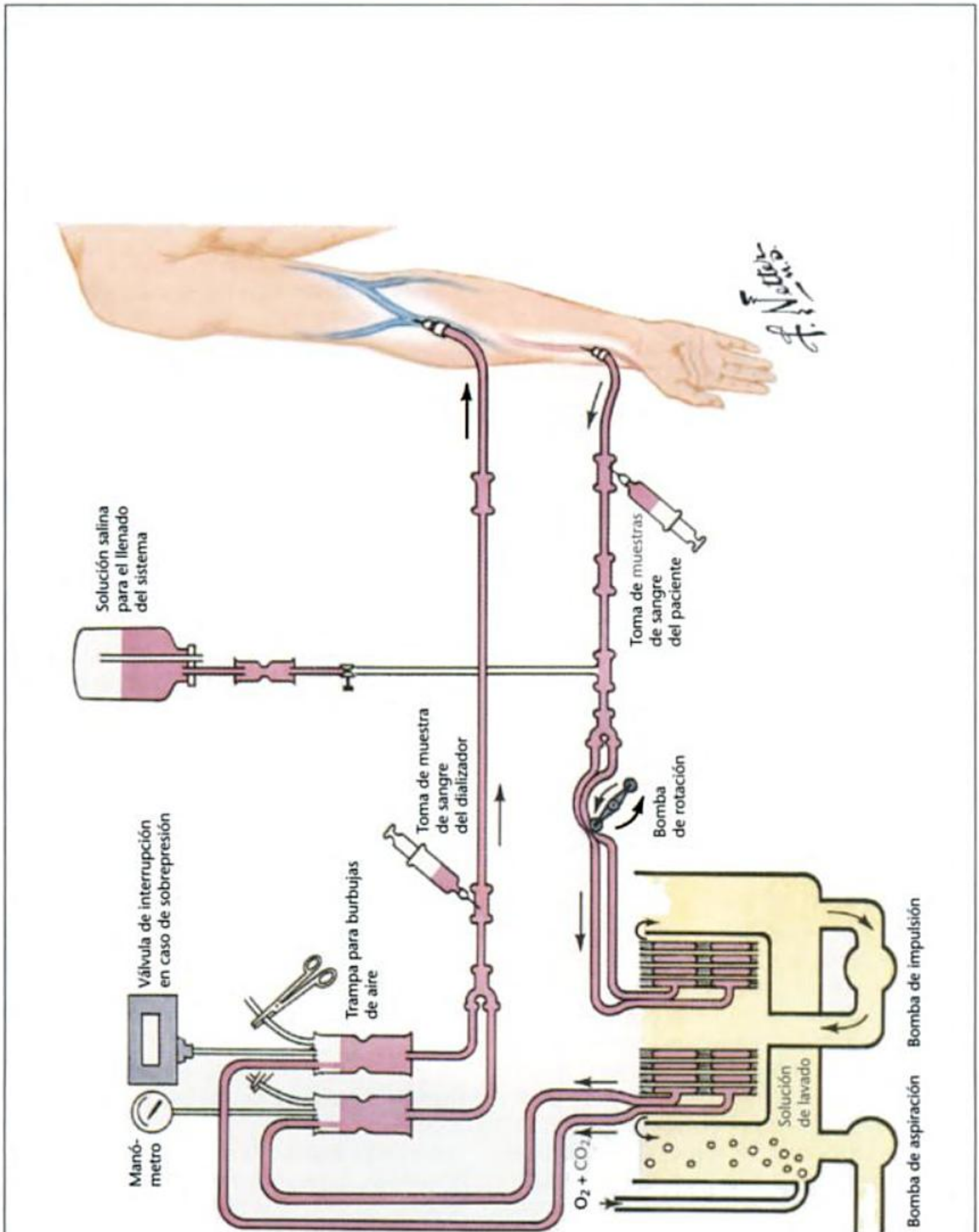
Anticoagulación

Normalmente, en la hemodiálisis es preciso realizar una heparinización sistémica al paciente. Para ello, antes del inicio de la diálisis, se administra un bolo de entre 2.000 y 3.000 UI de heparina i.v., y se sigue con una infusión continua de 500-2.500 UI, según sea el estado de coagulación del paciente durante la diálisis. Si el paciente no tolera la heparina, habitualmente no fraccionada, puede administrarse heparina de bajo peso molecular.

Si se precisa una diálisis rápida, el método de la heparinización regional proporciona la posibilidad de una anticoagulación rápida. El principio de la heparinización regional se basa en la administración de un anticoagulante al dispositivo de diálisis mientras fluye la sangre, cuyos efectos se antagonizan al salir del sistema; al principio se utilizaban heparina y protamina. Sin embargo, la protamina presenta numerosos inconvenientes. Además, al tener la heparina y la protamina *in vivo* diferentes volúmenes de distribución, existe la posibilidad de que la heparina pueda ejercer un efecto anticoagulante varias horas después de finalizar la diálisis. Hoy en día se utiliza cada vez con mayor frecuencia citrato para la anticoagulación regional.

Cuando en determinados casos la anticoagulación está contraindicada (p. ej. en los traumatismos recientes, operaciones, quemaduras o cuando en la anamnesis el paciente se queja de la existencia de úlceras sangrantes), puede considerarse la diálisis peritoneal como alternativa a la hemodiálisis.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Principio de la diálisis peritoneal

Tanto la diálisis peritoneal como la hemodiálisis se basan en el mismo principio físico del intercambio osmótico por difusión a través de una membrana semipermeable. La diferencia fundamental radica en que en la diálisis peritoneal se utiliza una membrana biológica *in vivo*, en vez de una membrana artificial extracorpórea de carácter técnico, y que el intercambio se produce durante un período más largo del tiempo.

En la diálisis peritoneal se introduce líquido de lavado precalentado a través de un catéter implantado en la cavidad abdominal. El peritoneo actúa entonces como una membrana semipermeable. Las sustancias de excreción diluidas en la sangre atraviesan el peritoneo hacia el líquido de lavado, el cual se elimina a través del catéter de drenaje. Las barreras de las membranas semipermeables serán fundamentalmente el endotelio capilar y, en menor cuantía, también el intersticio y el mesotelio intestinal. La tasa de difusión depende entonces principalmente del flujo sanguíneo visceral y de las diferencias de concentración entre la sangre y el líquido de lavado.

Requisitos para la diálisis peritoneal

Primeramente debe implantarse y fijarse un catéter de diálisis peritoneal que permita un buen y fácil acceso al espacio peritoneal; éste se introduce hasta el espacio de Douglas, y emerge desde el bajo vientre a través de la pared abdominal. Junto al clásico catéter de Tenkhoff, existe en el mercado una amplia serie de catéteres especiales.

A fin de valorar la efectividad del intercambio peritoneal de sustancias, la característica de transporte peritoneal individual se mide con el test de equilibrio peritoneal de Twardowski. Entonces se instila líquido de lavado y a determinados intervalos de tiempo se analiza la concentración de creatinina, urea y glucosa. Paralelamente se toman muestras de sangre. Según sea la evolución de los niveles de sustancias en el líquido de lavado y en el suero, puede concluirse la dinámica de los procesos de intercambio peritoneal. Según los resultados se distinguirá entre «transportadores altos», es decir, pacientes con una elevada tasa de transporte, «transportadores intermedios» y «transportadores bajos».

Al igual que la diálisis domiciliaria, la diálisis peritoneal permite un buen cumplimiento y el mantenimiento de una buena disposición por parte del paciente. El estado corporal no debería verse afectado, dado que las pérdidas de proteínas en este procedimiento son claramente superiores a las de la hemodiálisis.

Diálisis peritoneal ambulatoria continua (DPAC)

En esta forma se mantiene continuamente un líquido de lavado en el espacio peritoneal. Éste se cambia unas cuatro veces al día y permanece cada vez entre 4 y 6 h en el cuerpo, y durante la noche hasta 9 h. Este procedimiento es también adecuado para «transportadores intermedios» y «transportadores bajos», dados los largos períodos de diálisis.

Diálisis peritoneal automática (DPA)

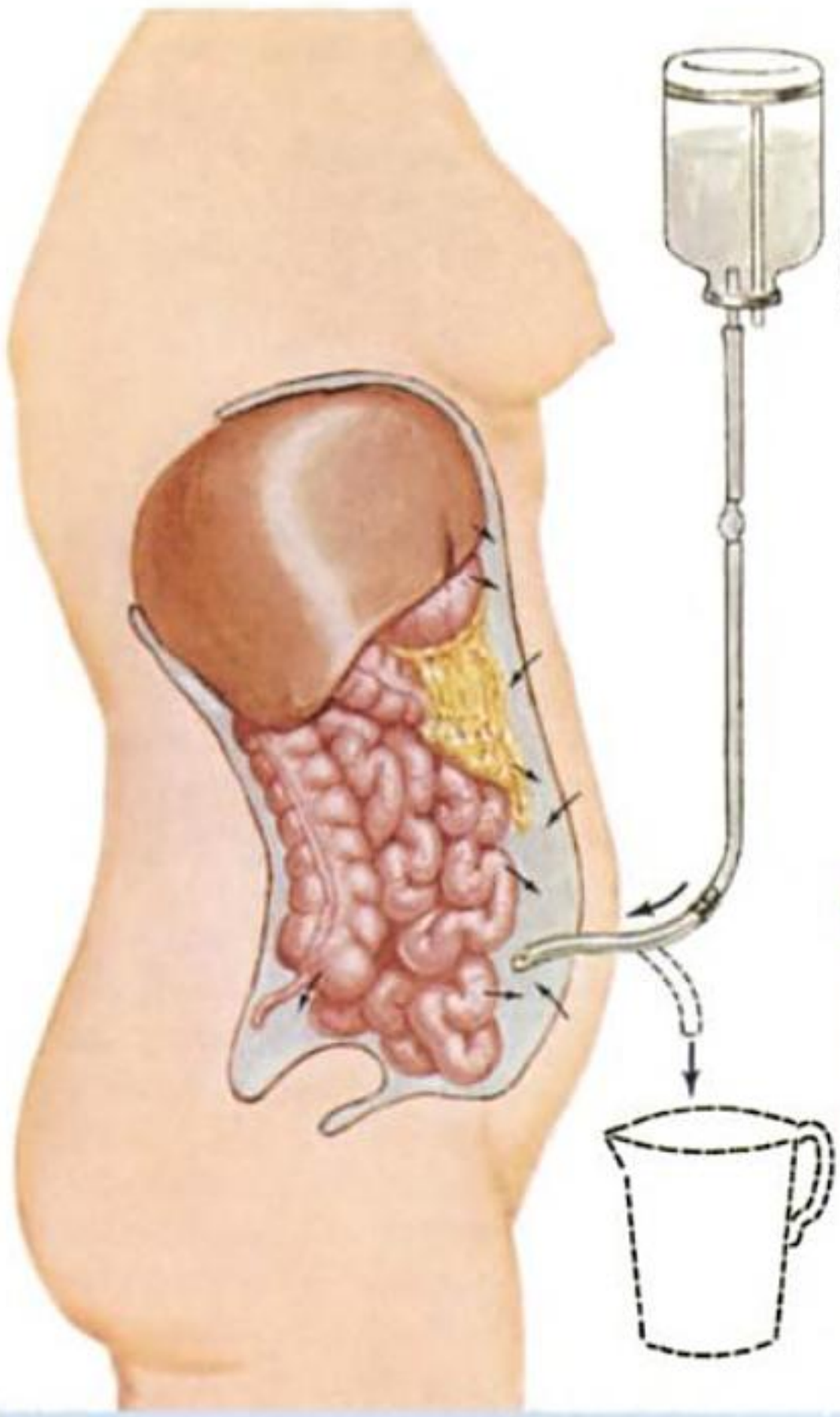
Mediante la aplicación de un aparato de intercambio automático del líquido de lavado (ciclador) se logra un intercambio de líquido más frecuente. Así se alcanzan mayores diferencias de concentración de las sustancias de excreción entre la sangre y el líquido de lavado. El intercambio peritoneal de sustancias aumenta, y la duración de la diálisis se reduce. Los pacientes que mayor beneficio pueden obtener de esta técnica son los «transportadores altos».

De este modo se facilita el intercambio de líquido de forma regular a lo largo del día, lo cual permite al paciente lograr un mayor grado de flexibilidad (p. ej., la posibilidad de llevar a cabo una vida laboral normal).

Formas especiales de diálisis peritoneal

Junto a las formas clásicas antes mencionadas, existen una serie de procedimientos especiales en los que se combinan la DPAC y la DPA, o una DPA en la que se realiza un intercambio de líquidos muy frecuente, aunque sólo parcial, y exclusivamente durante la noche.

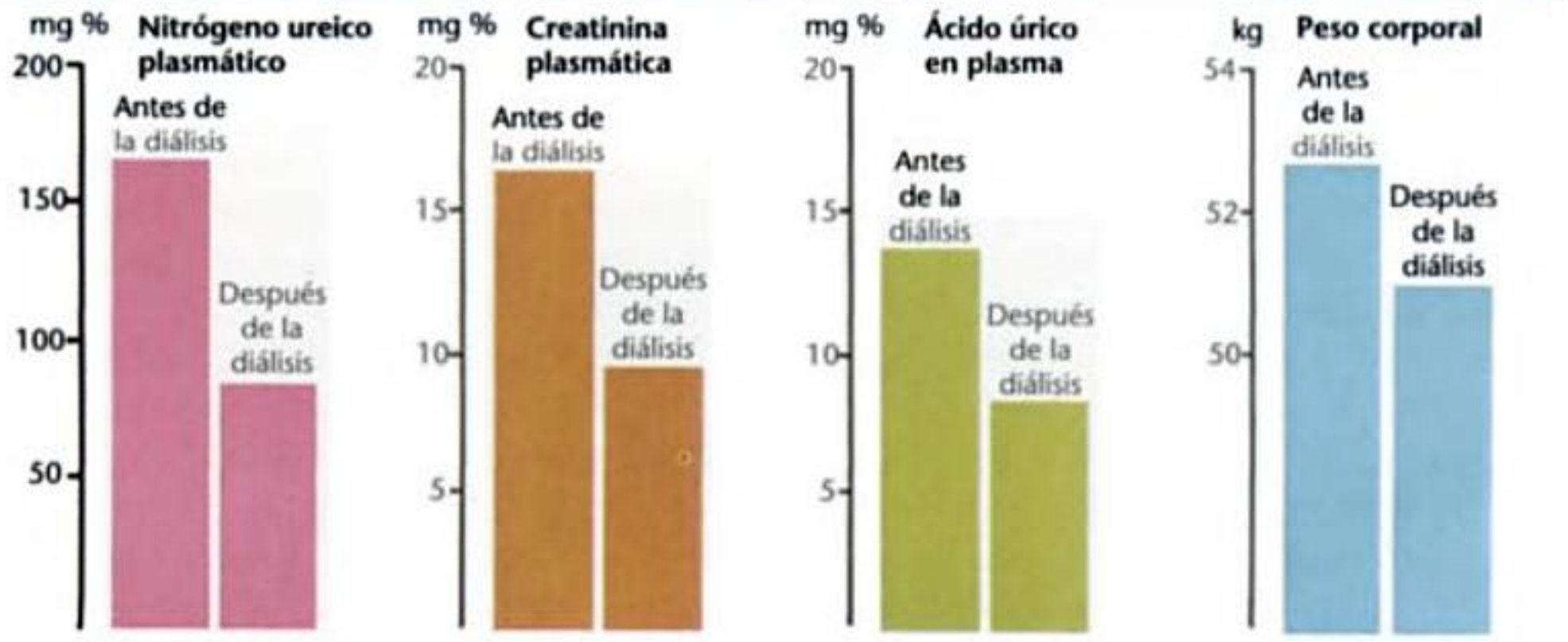
Material protegido por derechos de autor



Mediante un catéter de un solo uso o bien permanente se introducen 2 l de solución de diálisis en la cavidad abdominal. Tras su extracción, se sustituye por una solución fresca

Dispositivo para control automático del intercambio líquido y monitorización del líquido de diálisis

Resultados clínicos de 50 diálisis peritoneales
Duración media 28 h, intercambio medio 49 l



Material protegido por derechos de autor

El trasplante renal constituye la única posibilidad de volver a llevar una vida independiente de la diálisis para el paciente en programa de diálisis. Para los pacientes que precisan diálisis, en los que no existe ninguna posibilidad de colocar una fístula para diálisis y en los que tampoco es posible realizar una diálisis peritoneal, el trasplante renal constituye la única posibilidad de supervivencia. De ahí que estos casos se consideren con la mayor prioridad en la lista de receptores de *Eurotransplant*, el centro de coordinación localizado en Leiden (Holanda) que regula y organiza en toda Europa la distribución de riñones de donantes.

Donación *post mortem*. La mayoría de los riñones trasplantados proceden de donantes *post mortem*, es decir, de pacientes con muerte cerebral. En España, al igual que en otros países, hay una estricta regulación legal para poder proceder a la extracción de órganos de cadáver para ser trasplantados. También constituye un requisito para la donación de órganos el consentimiento del donante en vida o de sus familiares *post mortem*.

Donante vivo. En casos más raros se realiza la donación en vida. Sólo se plantea cuando se trata de familiares o personas muy cercanas, en cuyo caso no deben desempeñar ningún papel las motivaciones comerciales o las presiones emocionales. Dichas condiciones deberán garantizarse mediante comisiones evaluatorias.

Condiciones para el trasplante

Donante. El órgano de un donante debe ser funcional y no estar dañado por procesos patológicos agudos o crónicos, traumatismos o hipoxia. En caso de donación *post mortem*, los órganos proceden siempre de pacientes fallecidos a causa de traumatismos craneoencefálicos aislados o de hemorragias cerebrales. Otras contraindicaciones para la donación de órganos son las neoplasias y las infecciones crónicas (p. ej., VIH, hepatitis).

Receptor. El trasplante debe facilitar la rehabilitación médica y social del receptor. La edad avanzada con mal estado general, los tumores, las enfermedades sistémicas crónicas avanzadas o las infecciones agudas graves constituyen, por lo tanto, contraindicaciones para el trasplante.

Histocompatibilidad. A fin de minimizar el riesgo de rechazo debe existir una coincidencia completa de los grupos sanguíneos y una compatibilidad marcada de la tipificación del HLA-A, -B y -DR entre el donante y el receptor. Además se realizará una prueba cruzada entre el suero del receptor y los linfocitos del donante.

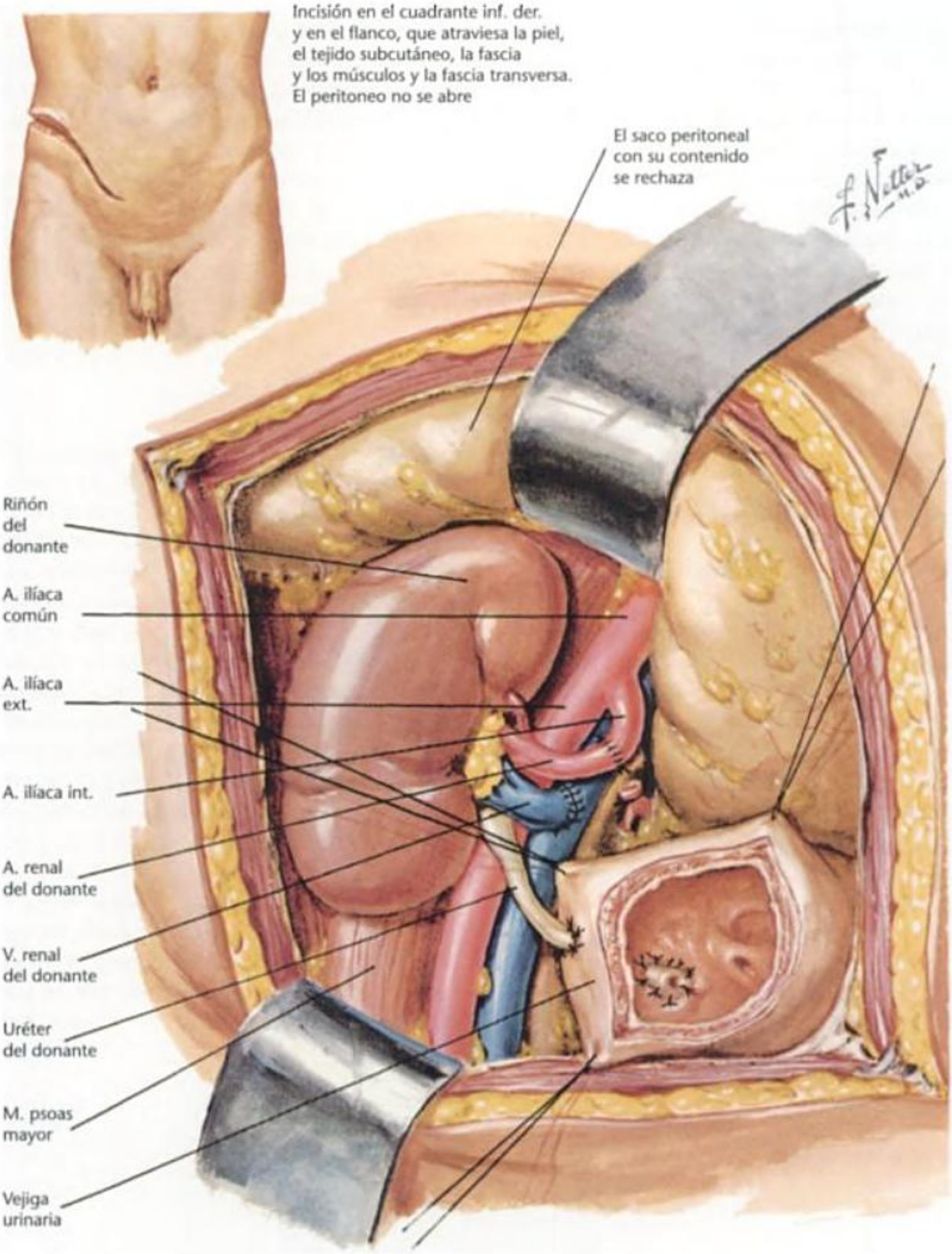
Técnica del trasplante

Para la implantación, el órgano del donante se gira 180° y se coloca en la fosa ilíaca contralateral del receptor. Por lo tanto, el riñón izquierdo de un donante se implanta en el lado derecho de un receptor. En las donaciones, se utilizan ambos riñones. El riñón siempre se implanta en la región extraperitoneal, excepto en niños.

Extracción del órgano. En la explantación, se extrae todo el órgano, junto con los vasos renales (a. renal con *patch* de aorta, v. renal con *patch* de cava) y los uréteres. Los vasos ureterales deben, por lo tanto, conservarse. Finalmente, se perfunde el órgano con una solución fría y se lavan muy bien los componentes hemáticos del donante, evitando la acidosis mediante la aplicación de un tampón. Mediante perfusión y enfriamiento (alrededor de 4 °C), un riñón donado puede implantarse con éxito hasta 48 h tras su extracción.

Implantación del órgano. Para la anastomosis vascular del riñón trasplantado, se anastomosa la a. renal del riñón donado con la a. ilíaca externa del receptor, con técnica terminolateral; menos a menudo, se une a la a. ilíaca en anastomosis terminoterminal. Entre la v. renal del donante y la v. ilíaca externa del receptor, se realiza una anastomosis terminolateral. El uréter del riñón del donante se implanta en la vejiga mediante una tunelización submucosa a fin de conseguir una anastomosis antirreflujo. En lugar de ello, también se podría implantar el uréter del receptor en la pelvis renal del riñón del donante, aunque el primer procedimiento es más práctico.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Proceso de rechazo

Un riñón trasplantado constituye para el organismo receptor, a excepción del caso de un trasplante entre gemelos univitelinos, fundamentalmente un tejido extraño. La tendencia al rechazo es consecuencia de la inmunización del receptor ante antígenos del riñón del donante, y se precipita de forma tanto más intensa cuanto más difiere la estructura antigénica entre receptor y donante. El receptor fabrica anticuerpos y linfocitos sensibilizados que, en su tendencia a destruir el trasplante, afectan a los vasos más pequeños y glomérulos. La liberación de lisosomas leucocitarios conduce como consecuencia a una destrucción de la pared vascular en las regiones del endotelio lesionado, produciéndose una trombosis.

Rechazo agudo e hiperagudo

Rechazo agudo. Tras el trasplante, una complicación frecuente es el rechazo agudo del riñón trasplantado, que se caracteriza en primer lugar por alteraciones del sistema vascular del trasplante.

Rechazo hiperagudo. En el organismo del receptor pueden desarrollarse anticuerpos (isoanticuerpos, anticuerpos citotóxicos) por acción de antígenos humanos en la anamnesis previa del receptor, p. ej. por transfusiones sanguíneas o embarazo, que le inmunizan contra antígenos, y que posiblemente pueden estar también presentes en la superficie celular del riñón del donante. Con ello tiene lugar una reacción de rechazo que puede destruir el trasplante con una necrosis vascular y glomerular típicas en cuestión de minutos a horas. Resulta característico de esta reacción de rechazo hiperaguda la trombosis de la arteriola del glomérulo, junto con edema y salida de sangre hacia el intersticio.

Rechazo crónico

El proceso del rechazo también puede ser una alteración cada vez más progresiva, de evolución lenta. En este caso se produce un aumento progresivo, pero lento, de la creatinina plasmática. De este modo, a pesar de la ausencia de signos de rechazo agudo a lo largo de los años tiene lugar una degeneración progresiva del sistema vascular en el riñón trasplantado. En esta reacción retardada de rechazo, son típicas las lesiones glomerulares, que consisten en alteraciones de carácter proliferativo, hialinización y, finalmente, obliteración de los glomérulos. El resultado final es una nefroesclerosis, hipertensión y finalmente trastornos isquémicos en los glomérulos que dan como resultado una insuficiencia renal.

Clínica y diagnóstico

Desde el punto de vista clínico, la reacción de rechazo se traduce en una afectación del estado general y sensación de enfermedad, con anorexia, fiebre y leucocitosis. El trasplante es por lo común doloroso, hipertrófico y rodeado de una inflamación edematosa. El diagnóstico diferencial entre la reacción de rechazo, la obstrucción ureteral y la pielonefritis grave puede resultar difícil de establecer. Es frecuente observar una hipertensión y ello indica una participación de los vasos intrarrenales. Es igualmente frecuente la elevación de urea y creatinina con reducción del aclaramiento de creatinina y disminución del volumen urinario. En el análisis de la orina destaca eventualmente un aumento de eritrocitos y una proteinuria, así como agregados linfocitarios.

Cuando la función renal es inicialmente todavía normal, el primer signo de la reacción de rechazo puede ser una disminución de la concentración de sodio en orina. Si se realiza una angiografía renal en esta fase, se aprecia una mala perfusión de los vasos corticales.

Material protegido por derechos de autor

Sintomatología clínica de la reacción de rechazo

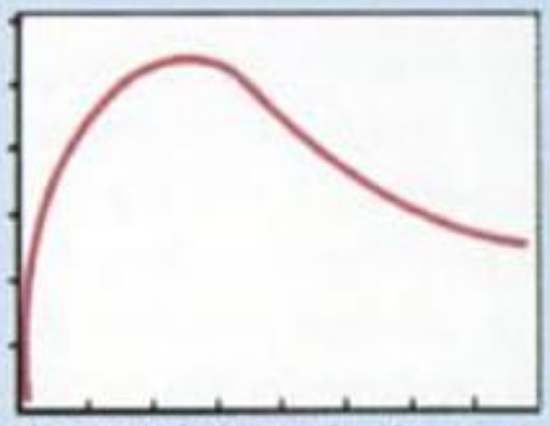
Afectación del estado general, sensación de enfermedad

Anorexia

Fiebre

Hipertensión

Elevación de creatinina



Pico retardado en el nefrograma isotópico, descenso retardado

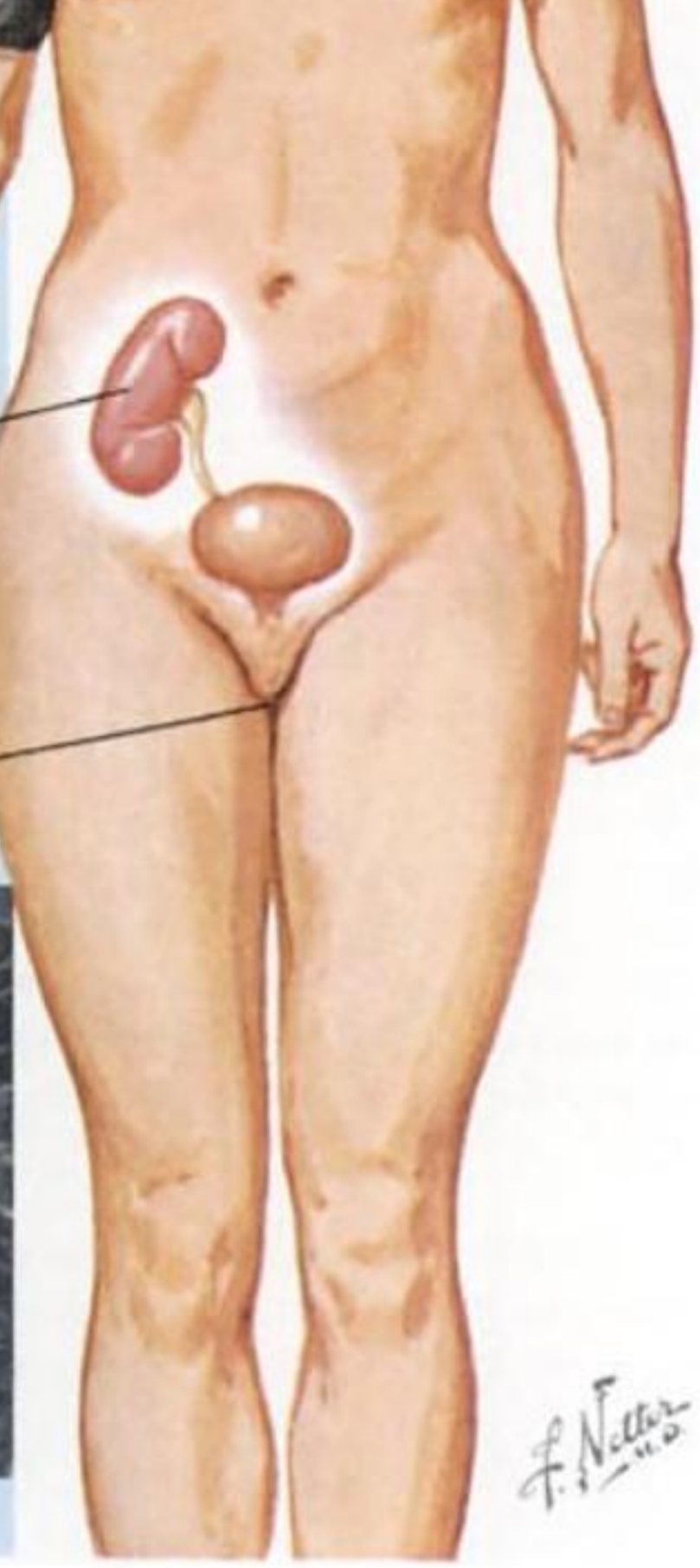
Riñones aumentados de tamaño y sensibles al tacto

Leucocitosis

Oliguria, anuria, disminución de la excreción renal de sodio (hematuria, proteinuria en caso de recidiva de la enfermedad renal)

Arteriografía: mala perfusión vascular y vasos irregulares

Mejoría tras iniciar la terapia con prednisona



Material protegido por derechos de autor

Glomerulonefritis

La glomerulonefritis es un proceso simétrico, bilateral, inflamatorio y no purulento de los glomérulos de los riñones que tiene en la mayor parte de los casos un origen inmunopatogénico.

Anteriormente se describía el curso clásico de la enfermedad por la presentación súbita de edemas, hipertensión y alteraciones en la orina unos 10-14 días tras una infección estreptocócica de las vías respiratorias (la llamada *glomerulonefritis postestreptocócica*). Este cuadro afectaba de forma característica a niños y adultos jóvenes. Actualmente se considera que esta clínica no es más que una de las muchas posibles formas de presentación; hoy en día puede tener lugar una glomerulonefritis a cualquier edad, aunque la glomerulonefritis rápidamente progresiva parece ser más frecuente en personas maduras.

Etiología y patogenia

Los mecanismos que se enumeran a continuación tienen una importancia patogénica confirmada, aunque no permiten explicar todas las formas de evolución clínica de la enfermedad:

- Inmunocomplejos: la enfermedad tiene lugar por la presencia de inmunocomplejos circulantes que desencadenan mecanismos secundarios de lesión en los glomérulos (p. ej., a través del sistema del complemento y granulocitos neutrófilos). A menudo se detectan defectos de la inmunorregulación.
- Anticuerpos contra la membrana basal: estos anticuerpos, sintetizados por las células plasmáticas, son dirigidos contra porciones integrantes de la membrana basal capilar; las inmunoglobulinas allí depositadas desencadenan lesiones secundarias.
- Vasculitis: probablemente por anticuerpos, que se dirigen contra antígenos presentes en los gránulos citoplasmáticos de los leucocitos polimorfonucleares, produciéndose una glomerulonefritis acompañante.

Los mecanismos causales son complejos y todavía no se han aclarado lo suficiente. Dado que una misma causa puede desencadenar diversos síntomas, aunque por otra parte una misma sintomatología clínica puede estar causada por diferentes mecanismos, en el momento actual no es posible realizar una clasificación completa de las glomerulonefritis.

Clínica y diagnóstico

Los síntomas clásicos de la glomerulonefritis son casi siempre macrohematuria, edema e hipertensión *(tríada de Volhard)*. Los trastornos pueden cursar de forma aguda, crónica o incluso subclínica, dependiendo de la enfermedad de base.

Edemas. Son consecuencia de la retención de sal y agua, y pueden ser desde moderados hasta manifiestos. La magnitud del edema depende de la insuficiencia renal acompañante.

Hipertensión. Casi siempre está presente, aunque a menudo sólo es moderada. En aprox. un 5 % de los casos con hipertensión grave, puede aparecer encefalopatía (con cefaleas intensas, convulsiones y coma). Como consecuencia de la hipertensión y de la retención de líquidos y de sal acostumbran a presentarse diferentes síntomas cardiovasculares (p. ej., disnea, ortopnea, estertores, ritmo de galope y aumento de la presión venosa). La función renal casi siempre está moderadamente limitada.

Hematuria. Se presenta prácticamente en todo paciente en algún momento; en el 40 % de los casos, es visible macroscópicamente. La ausencia de sangre en orina acostumbra a ser un signo inequívoco de mejoría, aunque puede persistir una microhematuria durante varios meses.

Proteinuria. La proteinuria, en ocasiones muy intensa, puede persistir durante años, después de haber desaparecido los otros trastornos. Casi siempre existe también una cilindruria con presencia de cilindros hialinos, de hemoglobina y eritrocitarios. En algunos casos poco frecuentes el análisis de orina es totalmente normal, por lo que el diagnóstico sólo puede establecerse mediante biopsia renal.

Material protegido por derechos de autor

Período de latencia
de 1-3 semanas

Glomerulonefritis aguda (gravedad muy variable)
Inicio brusco o insidioso

De 3 semanas a 3 meses

Cilindruria,
microhematuria

Macrohematuria,
oliguria: leve, oderada
o grave (anuria)

Edemas:
de leves a graves

Hipertensión:
leve, moderada
o grave

Proteinuria: leve
moderada o intensa

Azoemia

Filtración
reducida

Antiestreptolisina D,
antihialuronidasa,
antiestreptocinasa
presentes en el suero

Disminución de nive-
les de complemento

Disminución
de los signos
patológicos
subjetivos y objetivos

Nefritis
rápidamente
progresiva

Proteinuria
leve
persistente

Curación completa
(del 80-85 % en niños
y algo menor en adultos)

Fallecimiento
en el estadio
agudo (2-5 %)

Fallecimiento
en 3-18 meses
(4 %)

Glomerulonefritis
crónica

Material protegido por derechos de autor

Evolución y pronóstico

En hasta un 50 % de los casos con oliguria grave, la evolución es mortal; ello resulta más frecuente en pacientes de edad avanzada.

Por el contrario, son signos de mejoría la recuperación de la diuresis y la desaparición de los edemas, de la hipertensión y de las manifestaciones cardiovasculares.

En la mayoría de los casos, la enfermedad remite totalmente. Pasado algún tiempo, en el 80-85 % de los niños afectados, el análisis de orina es totalmente normal, sin que se puedan detectar manifestaciones clínicas de la enfermedad. En el adulto las perspectivas de curación no son tan favorables.

La mortalidad global en todas las franjas de edad durante el estadio agudo de una glomerulonefritis se sitúa entre el 2 y el 5 %.

En alrededor del 4 % de los pacientes, persisten las manifestaciones clínicas y las alteraciones patológicas en la orina y en el curso de meses a años se desarrolla una insuficiencia renal progresiva.

En un pequeño grupo de pacientes, la enfermedad no llega a curarse por completo y entra en una fase crónica en la que no existen manifestaciones clínicas y los únicos datos patológicos presentes son hematuria, proteinuria y cilindruria. Estos pacientes permanecen aparentemente sanos durante varios años y su función renal comienza a empeorar progresivamente más adelante, hasta que se vuelven urémicos.

Formas de glomerulonefritis

Glomerulonefritis postinfecciosa. Ésta tiene lugar por estreptococos β-hemolíticos del grupo A y otros agentes bacterianos y protozoos. La angina estreptocócica se presenta a menudo en forma epidémica tras una infección de las vías respiratorias altas. Esta forma acostumbra a cursar con un cuadro clínico relativamente agudo. Se trata con penicilina cuando la infección es sintomática. Es particularmente frecuente en adultos, en los que con frecuencia evoluciona hacia una forma crónica.

Glomerulonefritis mesangial por IgA. Es la forma más frecuente de glomerulonefritis y a menudo se caracteriza por hipertensión arterial y alteraciones patológicas en la orina. Hasta un 30 % de los pacientes desarrollarán a lo largo de los años una insuficiencia renal terminal.

Glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP). Se define como un aumento rápidamente progresivo de las cifras plasmáticas de creatinina. Según sea la etiología se divide en 3 subgrupos (v. también pág. 402):

- GNRP antimembrana basal.
- GNRP por inmunocomplejos.
- GNRP pauciinmune.

A menudo se presenta en relación con enfermedades sistémicas (p. ej., lupus eritematoso, púrpura de Schönlein-Henoch, síndrome de Goodpasture) y exige un diagnóstico (biopsia renal) y terapia precoces, dado que sin tratamiento tiene muy mal pronóstico.

Glomerulonefritis de cambios mínimos. Da lugar a pérdidas importantes de albúmina (síndrome nefrótico, v. pág. 374 y s.); las alteraciones glomerulares no pueden detectarse con microscopia óptica, sino que se debe utilizar la microscopia electrónica para observarlas: los podocitos (en el epitelio glomerular) se fusionan entre sí y provocan la alteración de la permeabilidad. La enfermedad se trata con frecuencia —y al principio con éxito— con glucocorticoides, pero muy a menudo da lugar a recidivas al suspender la medicación.

Glomerulonefritis membranosa. Es desencadenada por inmunocomplejos y a menudo conduce a un síndrome nefrótico (v. pág. 374 y s.).

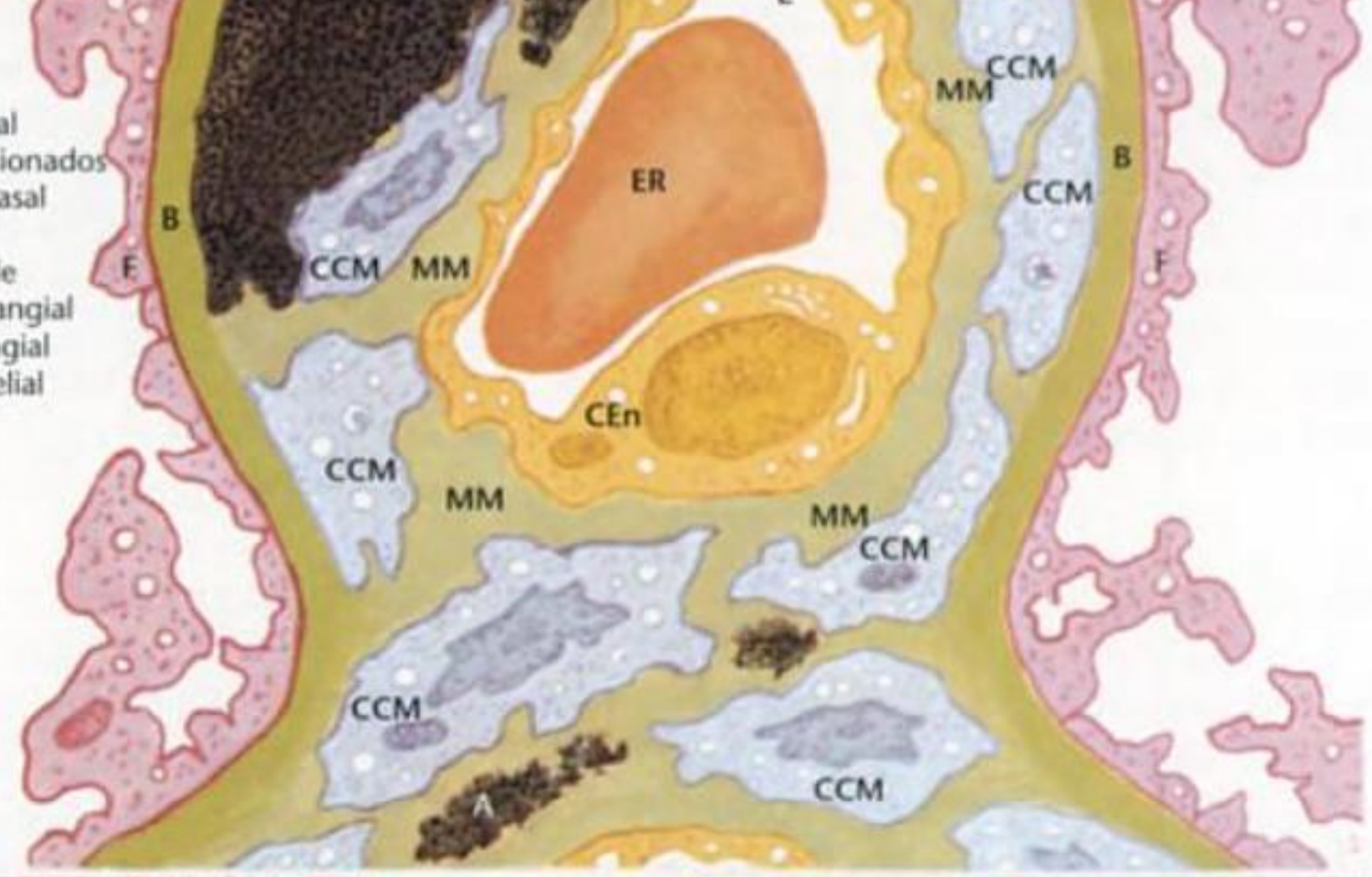
Glomerulonefritis membranoproliferativa (mesangiocapilar). En esta forma, la membrana basal se engrosa, proliferando las células mesangiales. La enfermedad comienza a menudo antes de los 30 años y suele cursar de forma lenta. Hasta en un 50 % de los casos se observa un síndrome nefrótico con macro o microhematuria, y hasta un 30 % de los pacientes presentan hipertensión. Si en el momento del diagnóstico ya existen hipertensión e insuficiencia renal, el pronóstico es desfavorable.

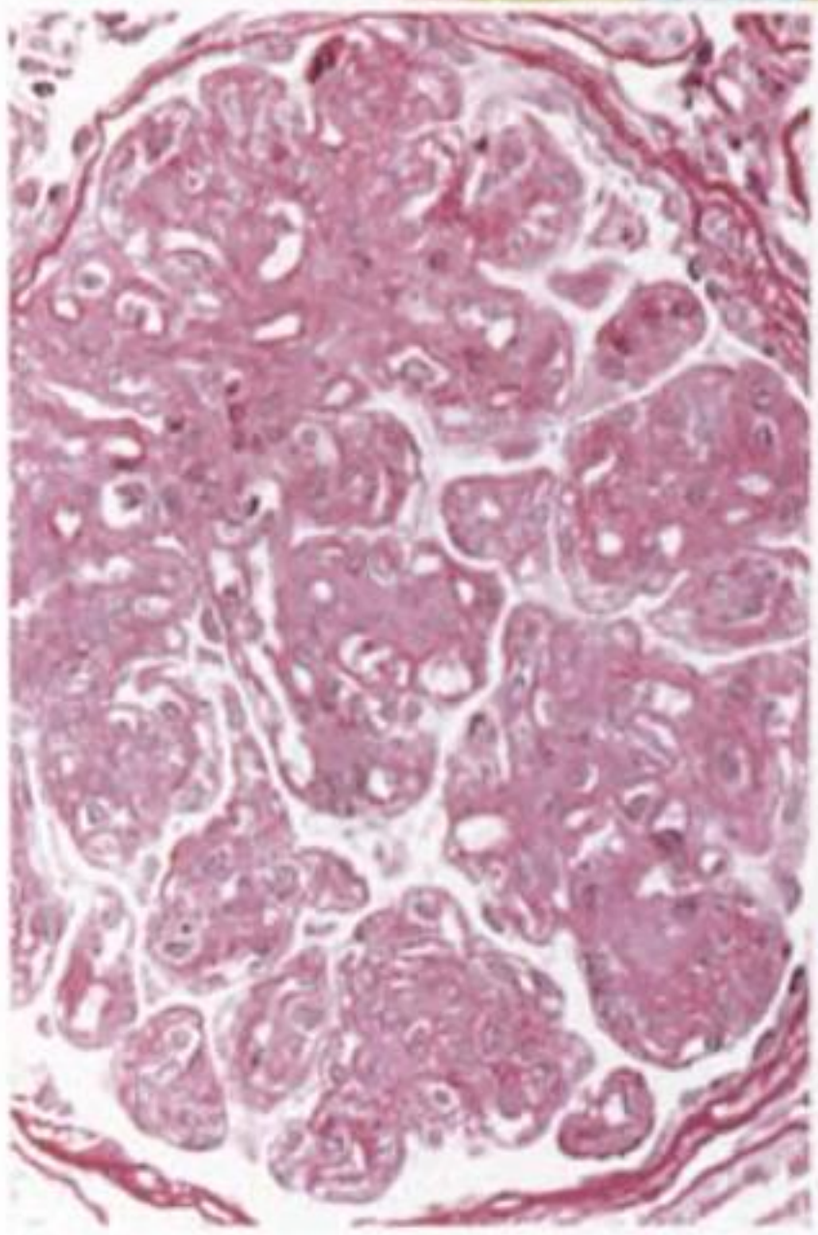
Material protegido por derechos de autor

▶ **Glomerulonefritis mesangiocapilar (membrano-proliferativa)**

Hallazgos de microscopia electrónica

CEp = Célula epitelial
F = Podocitos fusionados
B = Membrana basal
A = Depósito
CCM = Citoplasma de la célula mesangial
MM = Matriz mesangial
CEn = Célula endotelial
L = Luz capilar
ER = Eritrocito





◀ Hallazgos de microscopia óptica típicos: glomérulo hipertrofiado, centros lobulillares protruyentes, celularidad moderadamente aumentada, matriz mesangial muy aumentada (teñida con rosa PAS), paredes capilares engrosadas y luz estenosada

▶ Preparación de inmunofluorescencia, exposición del complemento, depósitos irregulares en las paredes capilares

Material protegido por derechos de autor

La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis alérgica, que afecta de forma mayoritaria (si no exclusiva) a los niños, y que puede cursar con sintomatología cutánea, articular, gastrointestinal y renal. El nombre se debe por un lado a Schönlein, que describió en 1837 la combinación de hemorragias cutáneas puntiformes, y a Henoch, que describió en 1874 la asociación del síndrome a manifestaciones viscerales.

Epidemiología y etiología

La enfermedad suele aparecer en edad preescolar, y afecta más a menudo a los chicos que a las chicas. En ocasiones se produce tras una infección, una picadura de insecto o una alergia alimentaria.

Las hemorragias se deben a una vasculitis, cuya causa se supone que radica en inmunocomplejos que contienen IgA. Hasta el momento, no se ha podido encontrar un antígeno específico.

Anatomía patológica

Los hallazgos patológicos renales son los de una glomerulonefritis mesangial por IgA (v. pág. 404). El estudio de la biopsia renal muestra un grado variable de afectación glomerular. Entre un 20 y un 50 % de los glomérulos tienen un aspecto normal. En algunos se detecta una proliferación endotelial con depósitos de material PAS positivo amorfo dentro del glomérulo. Los glomérulos con menor afectación presentan una mayor celularidad **(B)**; los más afectados muestran adherencias en la hoja parietal de la cápsula de Bowman e incluso la formación de algunas semilunas epiteliales **(C)**. También se ha descrito la proliferación de células mesangiales. Cuando la lesión renal de la púrpura de Schönlein-Henoch progresa, se pierde el carácter de la lesión glomerular.

Clínica

Piel. Las manifestaciones cutáneas incluyen la urticaria, el exantema maculopapuloso con hemorragias petequiales centrales, las petequias y las púrpuras. Estas últimas se observan preferentemente en las nalgas y en las extremidades inferiores y se distribuyen de forma simétrica.

Articulaciones. Las articulaciones afectadas se inflaman y son dolorosas. El edema en estos casos se localiza fundamentalmente a nivel periarticular, aunque puede existir un derrame sinovial seroso, que afecte fundamentalmente a las rodillas. La sintomatología experimenta regresión normalmente en cuestión de pocos días.

Tracto gastrointestinal. Las manifestaciones gastrointestinales más frecuentes son los dolores abdominales de tipo cólico, aunque pueden presentarse vómitos, hematemesis y melenas. Si bien es frecuente que las heces no sean melénicas, se puede poner de manifiesto la presencia de hemorragia mediante un test químico de sangre oculta en heces.

Sistema nervioso central. Los síntomas son casi siempre discretos (cefaleas), y es infrecuente la presencia de meningismo o de hemorragia cerebral.

Participación renal. El cuadro clínico presenta una gran similitud con una glomerulonefritis mesangial aguda por IgA: se produce hematuria, edemas e hipertensión. El diagnóstico diferencial se apoya, en primer lugar, en la presencia de manifestaciones extrarrenales. La macrohematuria suele persistir durante más tiempo que en las glomerulonefritis agudas habituales. Es frecuente encontrar una ligera retención nitrogenada y, durante el brote agudo, puede presentarse una insuficiencia renal grave.

Terapia, curso y pronóstico

En la gran mayoría de los casos se produce una curación espontánea en algunas semanas, aunque también se pueden dar casos de evolución mortal durante el brote agudo, generalmente debido a hemorragias gastrointestinales, insuficiencia renal o encefalopatía hipertensiva. En los casos de glomerulonefritis rápidamente progresiva, puede estar indicada la glucocorticoterapia y, en ocasiones, la administración de inmunoglobulinas a dosis altas.

La mortalidad tardía es consecuencia de lesiones renales persistentes y progresivas.

Material protegido por derechos de autor

¿Existe antecedente de infección estreptocócica?

¿Alergia alimentaria?

¿Picadura de insecto?

Anamnesis negativa, ausencia de un posible factor etiológico

Síntomatología del SNC

Fiebre

Abdominalgias de carácter cólico, náuseas, vómitos y hematemesis

Púrpura

Anemia

Artralgia

Hematuria, a menudo macroscópica, cilindros hialinos, granulosos y hemáticos

Proteinuria

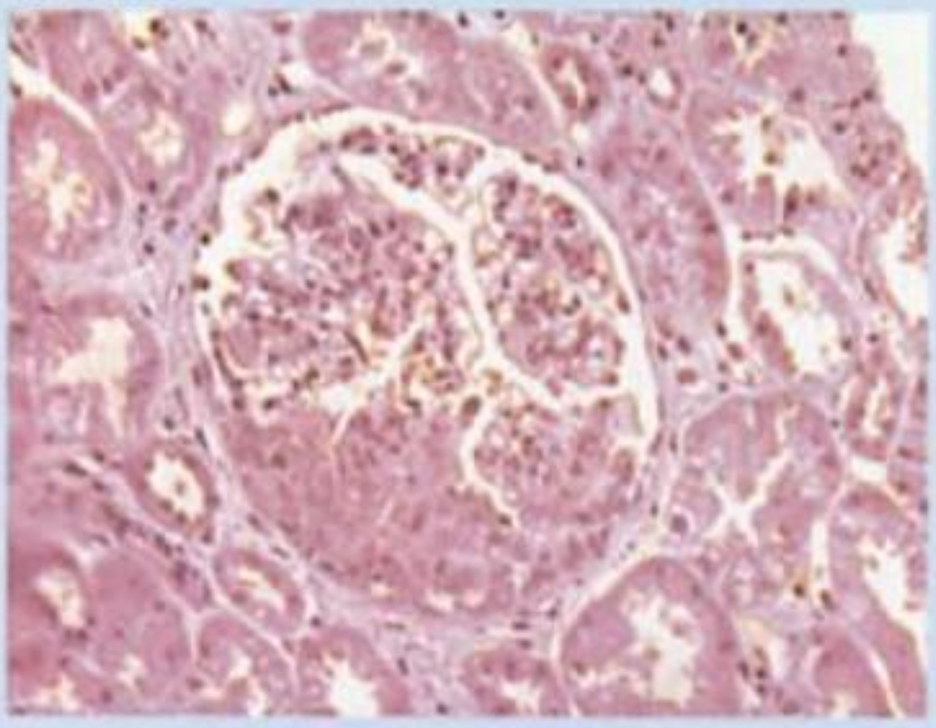
Edema, en ocasiones síndrome nefrótico

Hipertensión

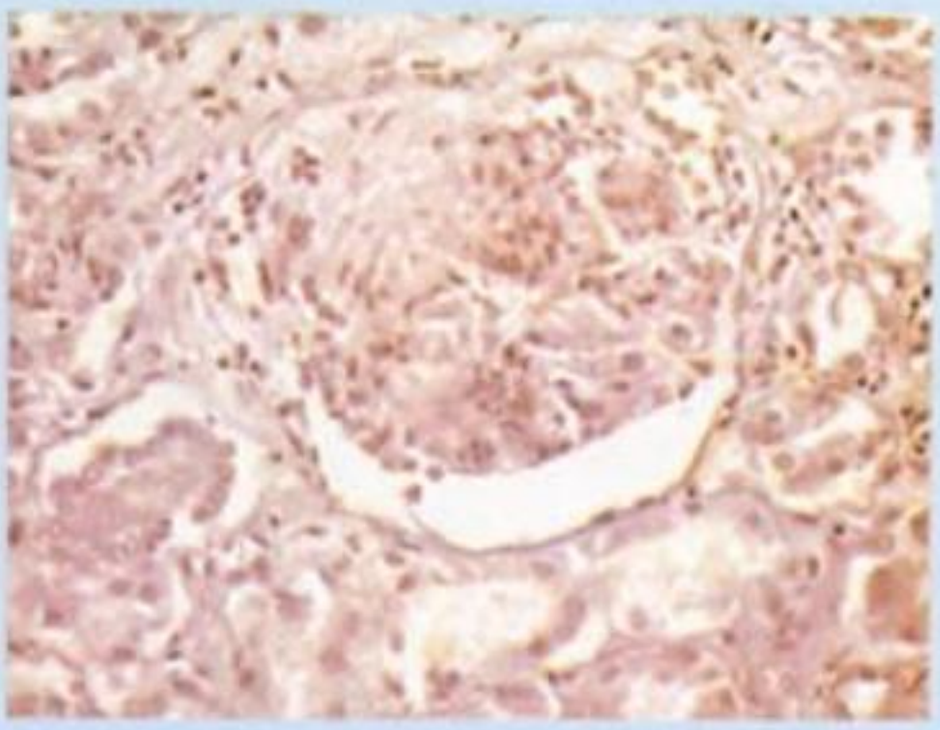
Uremia

En los casos graves

A. Clínica



B. Estadio inicial: depósitos eosinófilos, amorfos y focales, proliferación celular y formación de semilunas



C. Estadio final: glomérulo afectado de depósitos eosinófilos y proliferación epitelial, formación de semilunas y adherencias capsulares

Curación completa en muchos casos (pronóstico más favorable en los niños)

Hematuria ligera y persistente y/o proteinuria en algunos casos

Muerte (la mortalidad es variable; en los niños es más baja)

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, que se presenta más a menudo en mujeres en edad fértil, siendo su prevalencia de alrededor de 50/100.000. La enfermedad acostumbra a cursar en forma de brotes, que pueden empeorar por acción de los rayos solares, por medicamentos, por infecciones y por trastornos psíquicos.

Anatomía patológica

La participación renal alcanza el 50-80 %; si se considerasen las alteraciones glomerulares más finas, detectables por inmunofluorescencia microscópica o por microscopio electrónico, dicha participación todavía sería mayor. Las alteraciones más importantes afectan a los glomérulos y consisten en inflamación y proliferación de las células endoteliales y mesangiales, necrosis, depósitos de fibrina, trombos, infiltración neutrófila, formación de semilunas y aumento de material de la membrana basal (matriz mesangial), así como engrosamientos y depósitos patológicos en la membrana basal, cuadro que se describe en ocasiones como «asa de alambre». Mediante microscopia electrónica los depósitos aparecen como un material granular denso, dispuesto bilateralmente o por dentro de la membrana basal: la propia membrana basal puede estar engrosada o hendida de forma irregular. Además, en ocasiones puede observarse una infiltración del intersticio con diferentes formas leucocitarias, entre las que destacan linfocitos y células plasmáticas. Las alteraciones patológicas glomerulares se distribuyen irregularmente y de forma variable de un glomérulo a otro **(B)**. Histológicamente pueden distinguirse diferentes tipos:

- Proliferativo focal.
- Proliferativo difuso.
- Perimembranoso.

Nefritis lúpica proliferativa focal

Histología. Sólo se afectan partes de algunos glomérulos. En estas lesiones pueden observarse prácticamente todas las características antes mencionadas, aunque las más frecuentes son la inflamación en la proliferación de células endoteliales y mesangiales, depósitos de neutrófilos y necrosis. El tránsito hacia un proceso difuso con insuficiencia renal progresiva es más bien infrecuente.

Clínica. En la mayoría de los casos, los síntomas son ligeros e irreversibles y sólo se presentan durante las fases en que el proceso patológico activo se manifiesta también a nivel de otros órganos: microhematuria, proteinuria mínima y elevación moderada de la presión arterial **(A)**.

Nefritis lúpica proliferativa difusa

Histología. La mayoría de los glomérulos muestran alteraciones uniformes, aunque más graves que en la forma focal: los depósitos de material de la membrana basal en los glomérulos son de un tamaño muy superior; con frecuencia existen extensas alteraciones de la membrana basal, y la inflamación intersticial es más grave y extensa.

Histológicamente se pueden detectar signos persistentes de un proceso activo, generalmente asociados a una destrucción creciente de glomérulos causada por la acumulación progresiva de material del tipo de la membrana basal.

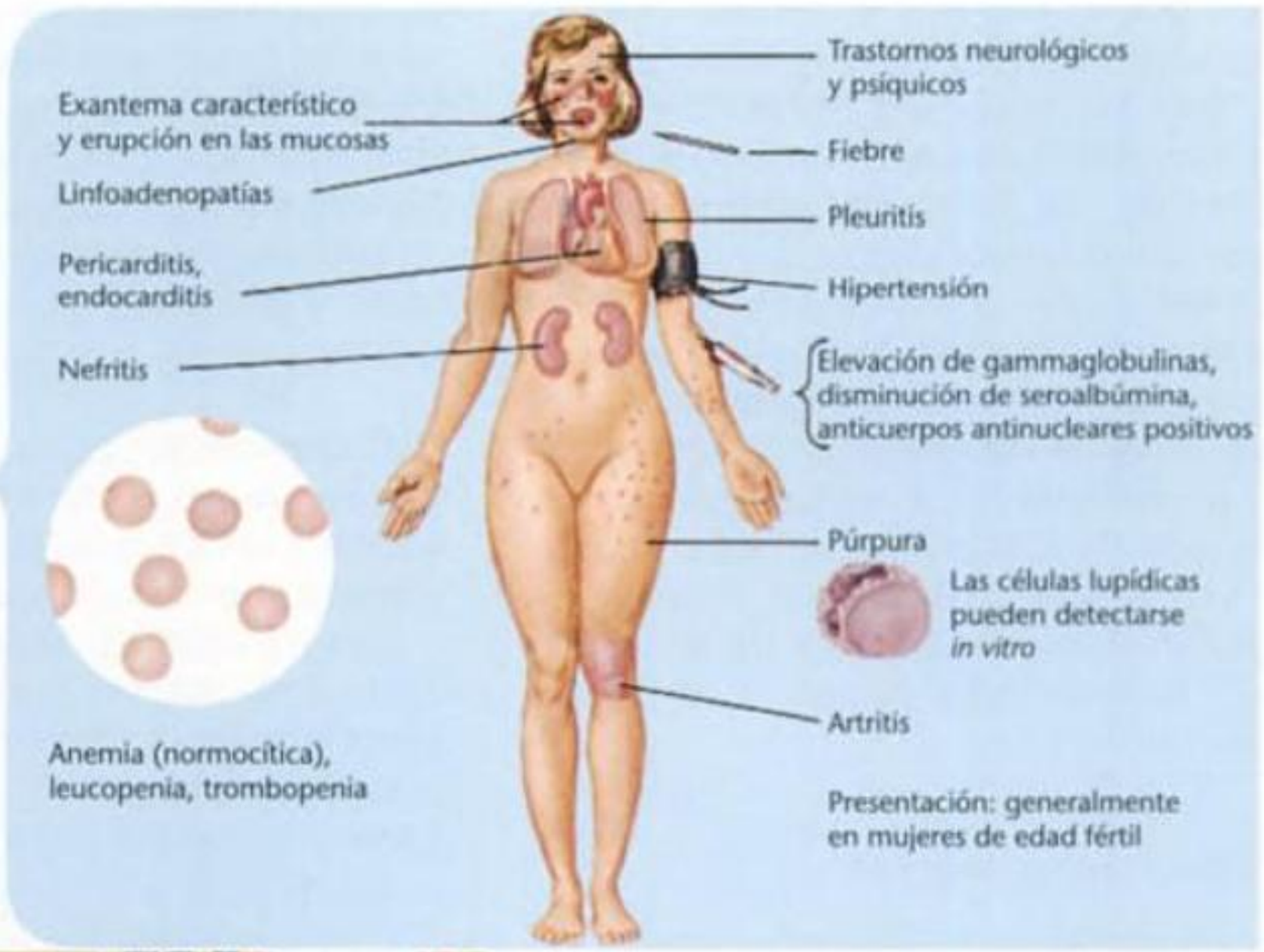
Clínica. Casi siempre tiene lugar un síndrome nefrótico, además de macrohematuria, hipertensión e insuficiencia renal. El curso está determinado por la insuficiencia renal progresiva; el paciente suele fallecer en el curso de algunos años **(A)**.

Nefritis lúpica perimembranosa

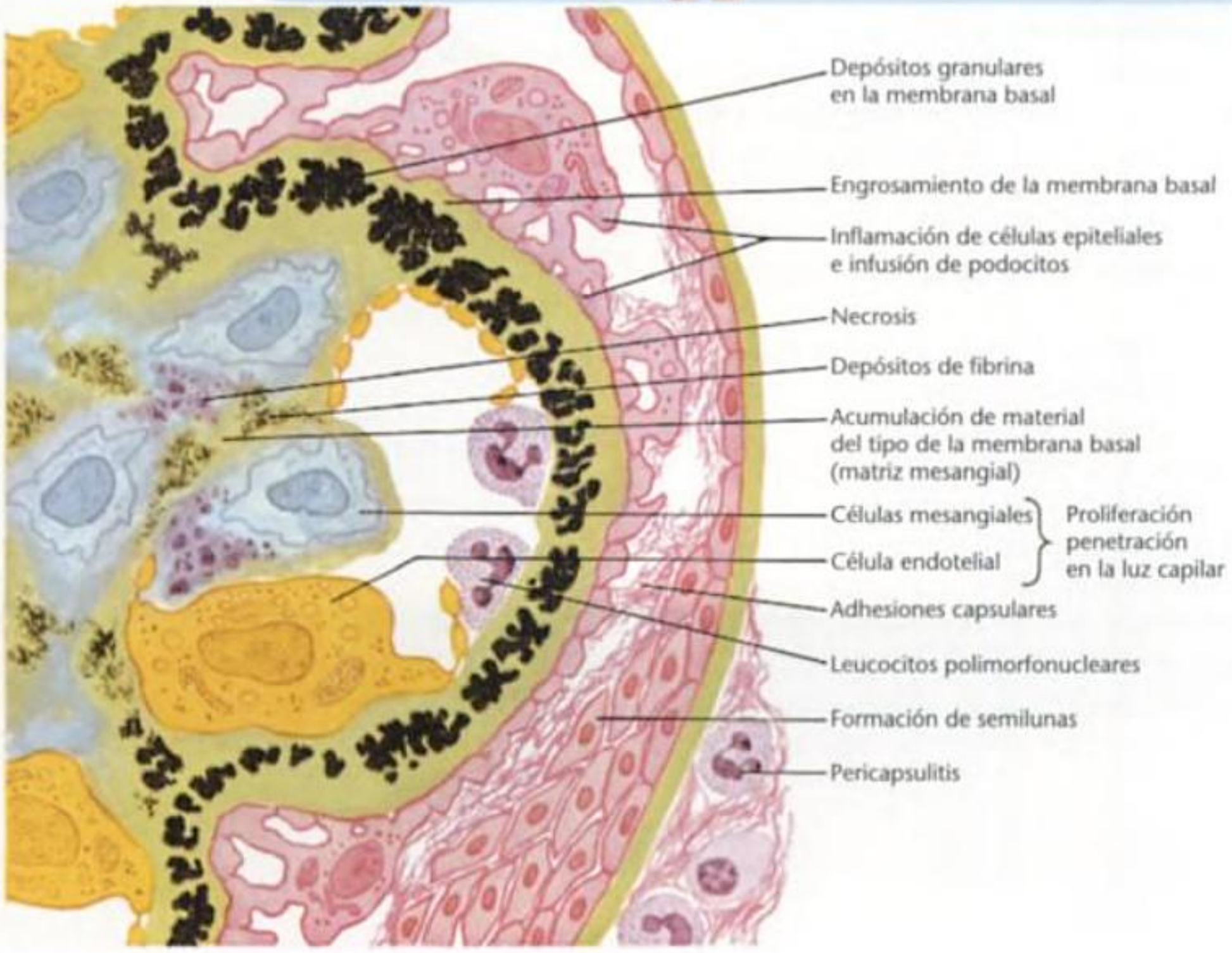
Histología. Las alteraciones difusas de la membrana basal constituyen el hallazgo principal (al igual que en la glomerulonefritis perimembranosa idiopática, v. pág. 402 y s.). La pared capilar está engrosada con una proliferación de células endoteliales y mesangiales relativamente inferior. La microscopia electrónica muestra los depósitos antes mencionados.

Clínica. El síndrome nefrótico es frecuente, y a menudo también puede aparecer hematuria e hipertensión. En general la función renal es normal. La mayor parte de los pacientes sobreviven muchos años, aunque con proteinuria intensa permanente o con remisiones atribuibles al tratamiento **(A)**.

Material protegido por derechos de autor



A. Lupus eritematoso sistémico: posibles manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio



B. Posibles alteraciones patológicas

Material protegido por derechos de autor

Glomerulonefritis

Durante la pandemia de gripe de 1918, Goodpasture observó un paciente con una hemoptisis manifiesta, que se presentó 2 meses tras un ataque de gripe clásica. Clínicamente, los riñones no participaban en el proceso, pero en la autopsia mostraron pequeñas hemorragias en la corteza y edema generalizado. Existía una nefropatía glomerular «con exudado fibrinoso en la cápsula de Bowman y proliferación celular en las asas del penacho glomerular», y se consideró que el proceso pulmonar y la totalidad de la enfermedad era en general inflamatoria. Posteriormente se observaron varios procesos patológicos similares y se propuso, entre otras, la denominación de *púrpura pulmonar con nefritis*. En general, actualmente la combinación de hemorragias pulmonares y glomerulonefritis rápidamente progresiva recibe el nombre de *síndrome de Goodpasture*, aunque la enfermedad propiamente descrita por Goodpasture en su origen no se identifique exactamente con este tipo de enfermedad renal.

Etiología y patogenia

La glomerulonefritis y la alveolitis hemorrágicas están causadas por anticuerpos antimembrana basal. En estos casos, los anticuerpos se dirigen contra determinados péptidos del colágeno presentes en la membrana basal. Generalmente se ven afectados hombres de edades comprendidas entre los 20 y 40 años, y la hemoptisis parece presentarse especialmente en fumadores o tras la inhalación de disolventes.

En los riñones se observa un cuadro de glomerulonefritis rápidamente progresiva: los glomérulos pueden mostrar alteraciones moteadas de procesos necrotizantes (necrosis del penacho glomerular) y proliferativos (proliferación extracapilar).

Inmunohistológicamente pueden observarse depósitos de anticuerpos contra la membrana basal. Las alteraciones focales a veces progresan en su origen hacia una afectación difusa de los glomérulos.

El pulmón muestra en la autopsia una alveolitis hemorrágica con numerosos macrófagos cargados de pigmento férrico.

Clínica

Participación pulmonar. La manifestación más característica es una hemoptisis masiva que da lugar a una anemia grave y que conduce a una desaparición casi completa del hierro transportado con niveles de sideremia notablemente bajos. Incluso aunque no exista hemorragia activa, la tos puede persistir. El esputo es casi siempre purulento.

Habitualmente existe disnea, fundamentalmente debido al proceso pulmonar, aunque sin duda agravado por la anemia.

Participación renal. En ocasiones los signos de participación renal se manifiestan transcurridas algunas semanas o incluso meses después de las manifestaciones pulmonares. A menudo existe macrohematuria y, una vez producida la lesión de los riñones, se detectan microhematuria y proteinuria permanentes. En general no existe hipertensión: en este aspecto existe similitud con la panarteritis nudosa de los vasos pequeños y también con la granulomatosis de Wegener (v. pág. 300).

Diagnóstico

La radiografía de los pulmones muestra normalmente una cardiomegalia e infiltrados pulmonares muy manifiestos, moteados o confluyentes.

Los anticuerpos antimembrana basal pueden determinarse mediante serología. Aun así puede ser necesaria una biopsia renal para diferenciar el cuadro clínico.

Terapia y curso

Para su tratamiento se utilizan glucocorticoides y ciclofosfamida a dosis elevadas. En los casos graves, puede estar indicada la plasmaféresis. Sin embargo, las remisiones prolongadas son individuales, aunque algunos pacientes han sobrevivido varios años. La mayoría de los pacientes fallece debido a una hemoptisis masiva o por causa de una insuficiencia renal en el curso de pocos años.

Material protegido por derechos de autor

Infección previa de las vías respiratorias en aprox. un 20 % de los casos en forma de «viriasis»

Hemoptisis, disnea, tos

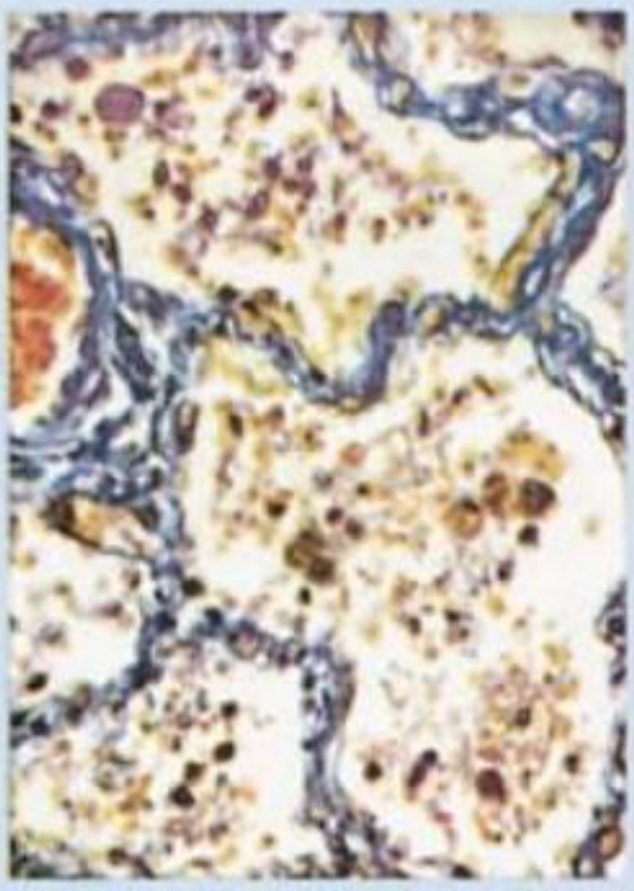
▲ Infiltrados pulmonares visibles en la radiografía de tórax

Anemia

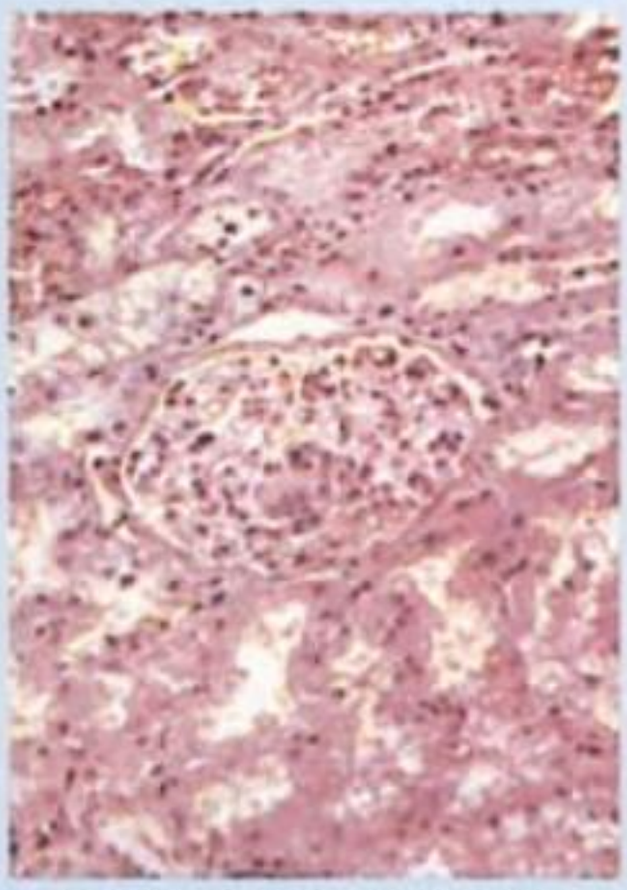
Casi siempre microhematuria, en ocasiones macrohematuria; cilindros granulosos

Proteinuria

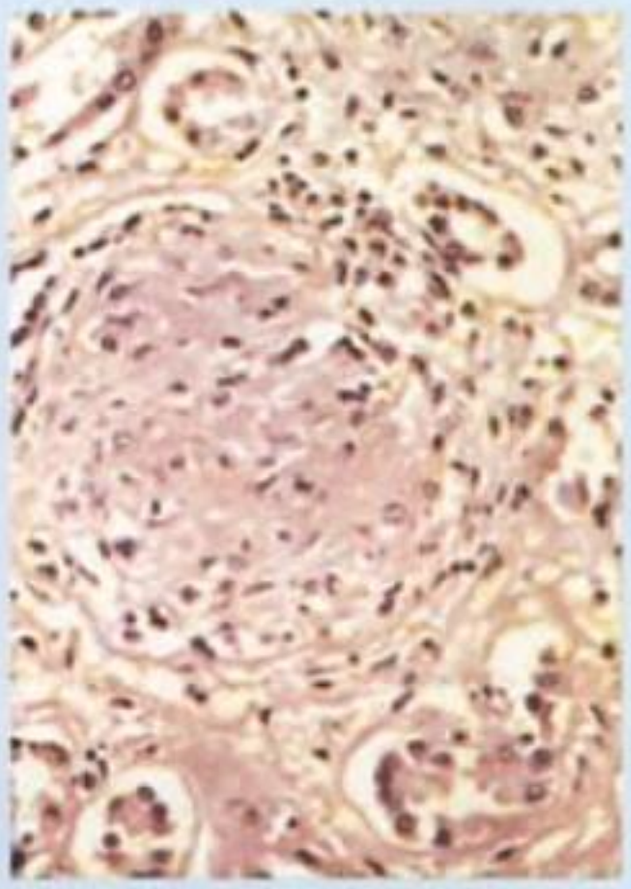
Azoemia



▲ Pulmones: engrosamiento conjuntivo de los septos alveolares. Alvéolos vecinos llenos de eritrocitos y sideróforos



▲ Riñones, alteraciones precoces: lesión glomerular focal, depósitos eosinófilos amorfos y proliferación epitelial cercana



▲ Riñones, alteraciones tardías: fibrosis glomerular difusa y extensa

Hemoptisis masiva

Uremia

Recuperación infrecuente

Muerte en 2-168 semanas (promedio 15 semanas)

Material protegido por derechos de autor

La nefritis intersticial difusa constituye una enfermedad infrecuente, aunque siempre debe considerarse como posible causa ante una insuficiencia renal oligúrica (v. pág. 378), a la que puede conducir en un 10-15 % de los casos.

Etiología y patogenia

La enfermedad se consideró durante mucho tiempo propia de la infancia; el niño enfermaba debido a una infección aguda febril, causada especialmente por estreptococos o por difteria. Al lograr controlarse la difteria, la infección estreptocócica pasó a ser la causa predominante. Con la introducción de los antibióticos, disminuyó por un lado su incidencia, aunque por otro se presentaron casos en que se supuso que existía una reacción a los fármacos. Las sulfamidas y más adelante la penicilina, así como la meticilina, fueron reconocidas como responsables de una nefritis intersticial aguda difusa. Hoy en día se considera que esta nefritis intersticial es una reacción alérgica del riñón, en forma de una reacción de hipersensibilidad. Ésta puede estar causada por numerosos medicamentos o sustancias.

Anatomía patológica

Al igual que en todas las nefritis intersticiales, están dañados sobre todo el intersticio renal y los túbulos. Los riñones están hipertrofiados y llegan a pesar incluso tres veces más de lo normal.

La imagen microscópica se caracteriza principalmente por un edema generalizado y por la infiltración del intersticio con linfocitos, eosinófilos y, en ocasiones, células plasmáticas. Estas alteraciones pueden adquirir dimensiones dramáticas, pero como el parénquima sólo está dañado mínimamente, la función renal puede recuperarse de forma significativa cuando el paciente supera la fase de oliguria o anuria. Habitualmente, la única lesión parenquimatosa es una necrosis tubular aguda. Los glomérulos están poco alterados y generalmente sólo muestran una ligera hiperplasia celular. Tampoco existe arteritis ni glomerulonefritis. El mecanismo patogénico subyacente en la nefritis intersticial es probablemente una hipersensibilidad medicamentosa, que puede caracterizarse por un depósito de hapteno penicilínico e IgG en los glomérulos y las membranas basales tubulares, en el epitelio tubular y en el intersticio.

Clínica

En la mayoría de los casos el cuadro clínico se manifiesta unos 10 días tras el inicio de una terapia medicamentosa. En tal caso se producen las siguientes manifestaciones:

- Fiebre (80 % de los casos).
- Hematuria, oliguria (alrededor del 95 %).
- Erupciones cutáneas y/o eritemas cutáneos (30-50 % de los casos).
- Eosinofilia (aprox. el 50 %).
- Retención nitrogenada.

También puede existir dolor uni o bilateral en la región lumbar. La rifampicina puede provocar síntomas clínicos especialmente intensos, que pueden acompañarse adicionalmente de hemólisis, alteraciones del funcionalismo hepático y trombocitopenia.

Diagnóstico

Radiología. La marcada hipertrofia renal es fácil de detectar radiológicamente.

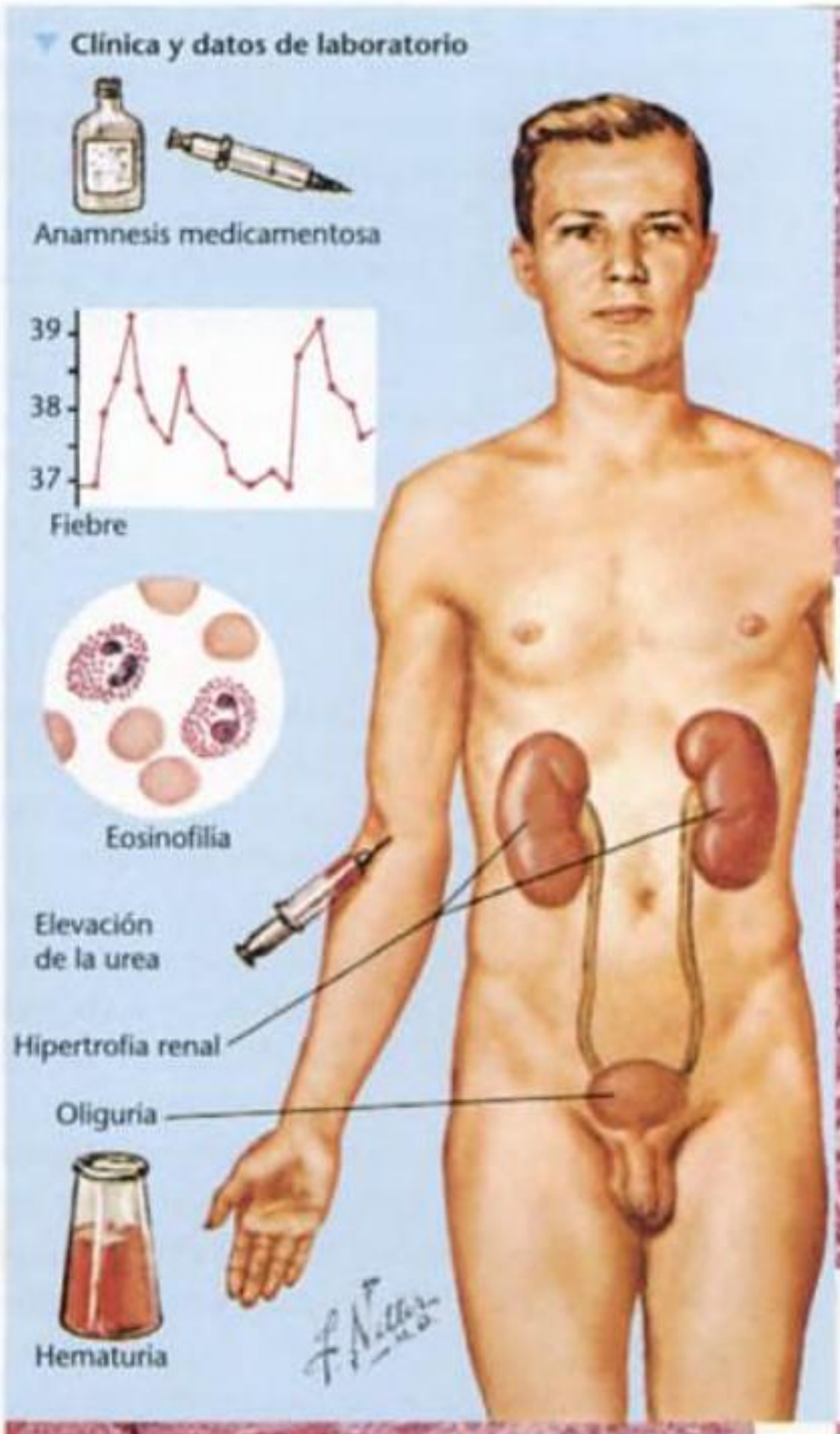
Análisis de orina. Se detecta hematuria (eritrocitos y cilindros hemáticos) y también, aunque menos a menudo, eosinofiluria. En la orina de 24 h se detecta una proteinuria inferior a 1 g/día. Los defectos tubulares se manifiestan con glucosuria, fosfaturia y aminoaciduria.

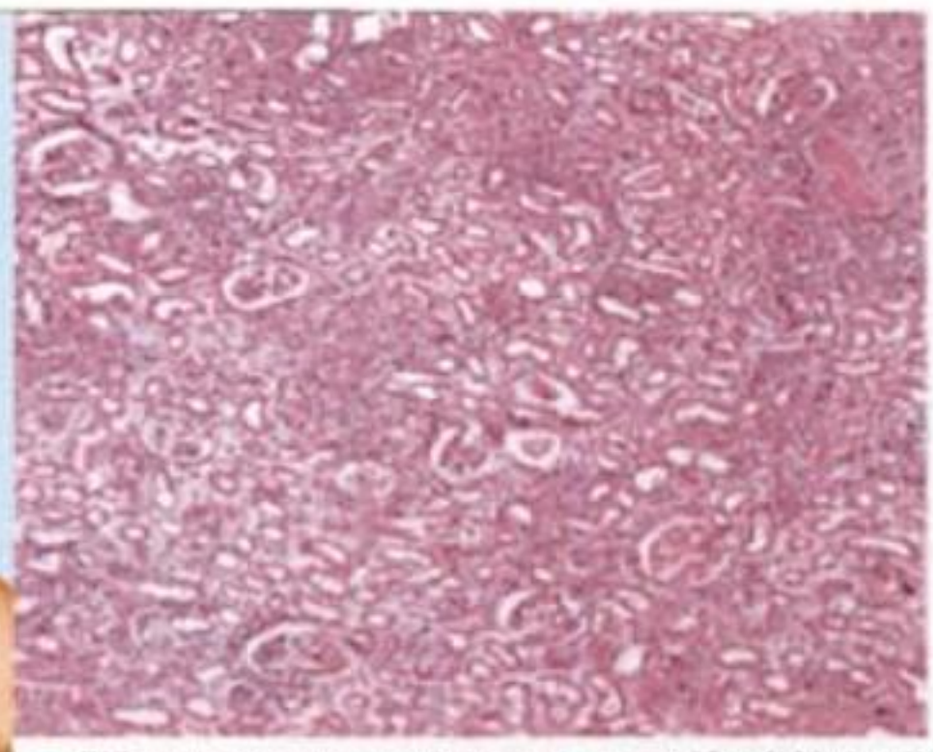
Biopsia renal. Puesto que el cuadro histológico es característico y fácil de distinguir de la glomerulonefritis y/o de la panarteritis, la biopsia renal es el procedimiento diagnóstico decisivo (también pronóstico). Por lo tanto está indicado cuando el cuadro clínico resulta poco característico o si están ausentes los signos clínicos completos.

Terapia y curso

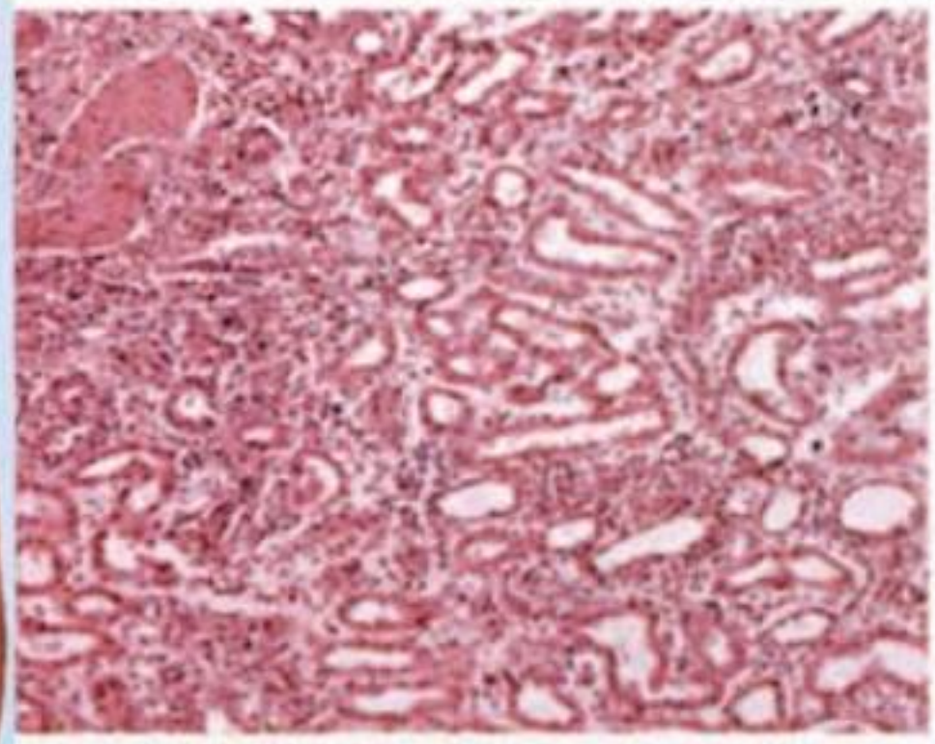
En primer lugar, debe procederse a eliminar los factores desencadenantes (en particular los farmacológicos). Los glucocorticoides a dosis bajas pueden acortar o mejorar el curso de la enfermedad.

Material protegido por derechos de autor

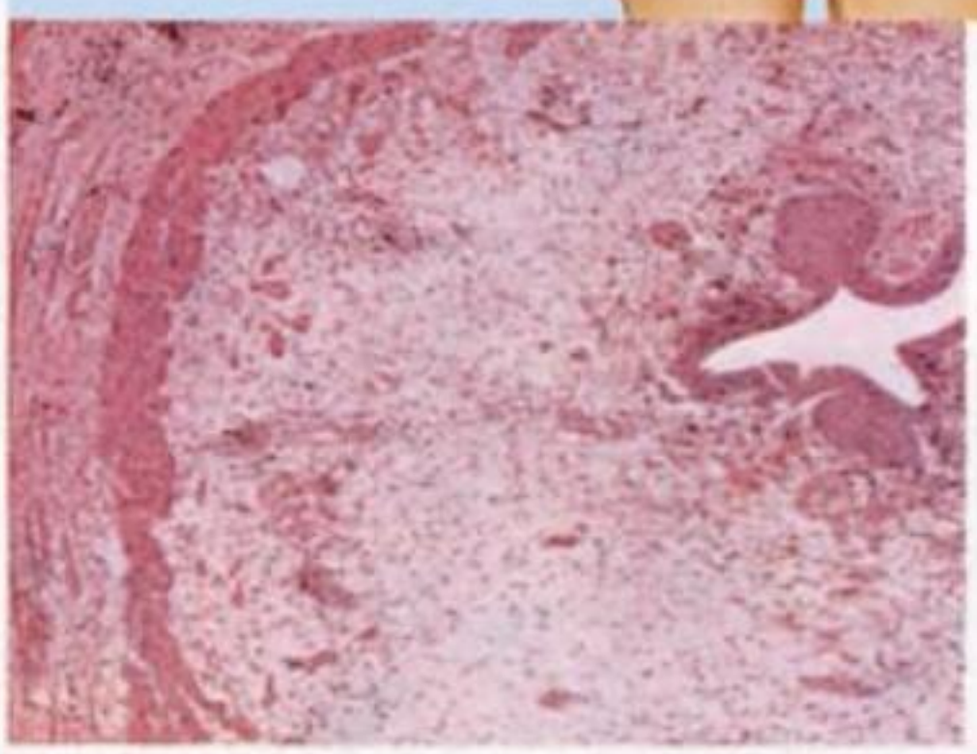




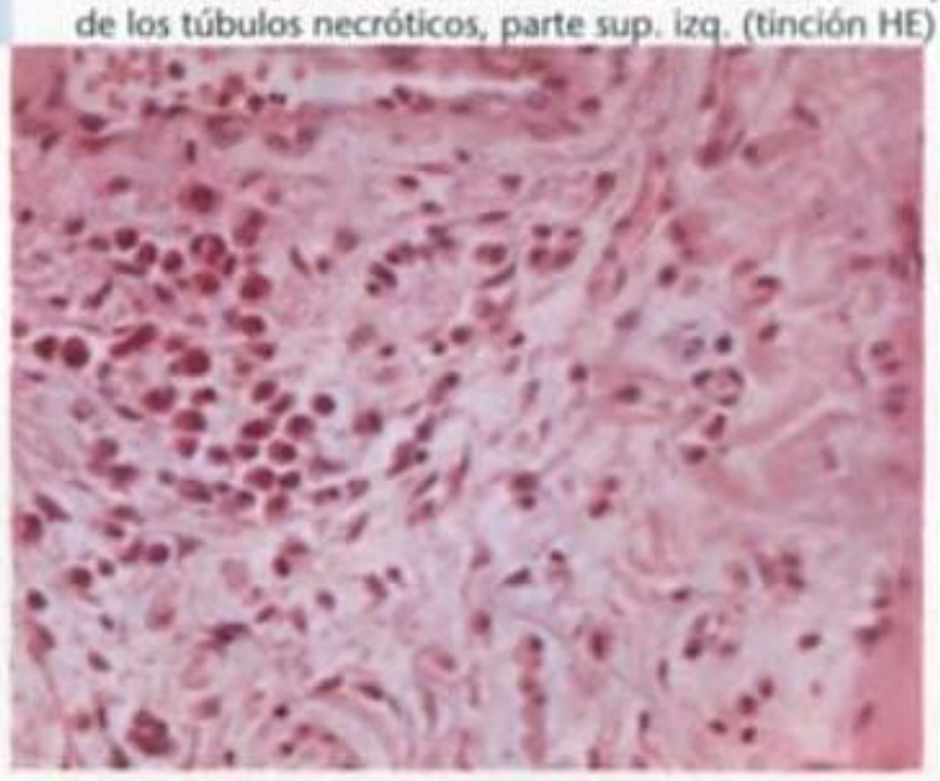
▲ Riñones a pocos aumentos: presentación del intersticio como consecuencia de acumulaciones celulares focales, túbulos necrosados en el ángulo sup. der. (tinción HE)



▲ Riñones a medianos aumentos: edema intersticial uniforme e infiltración celular, fundamentalmente a expensas de linfocitos; túbulos relativamente normales, a excepción de los túbulos necróticos, parte sup. izq. (tinción HE)



▲ Uréter a pocos aumentos: edema extenso, que da lugar a una estenosis de la luz. Infiltración celular en la **submucosa y muscular (tinción HE)**



▲ Uréter a grandes aumentos: depósito de eosinófilos en la submucosa que limitan con una estría **de musculatura lisa**

Material protegido por derechos de autor

La pielonefritis, que se define como una infección bacteriana de los riñones, se caracteriza por un proceso infeccioso, en un inicio intersticial, que afecta secundariamente a los túbulos y, en los estadios finales, a los vasos y glomérulos. En estos casos, la nefritis bacteriana intersticial no se combina siempre con una pielitis. La pielonefritis se distingue de las otras nefritis intersticiales muy similares por la invasión patógena por microorganismos y por su estadio inicial invariablemente purulento.

Etiología y epidemiología

Las pielonefritis pueden presentarse en ambos sexos y a cualquier edad, aunque en el grupo de edad más joven se presenta más a menudo en las mujeres (aprox. un 1,5 % de las niñas en edad escolar) y mujeres (alrededor del 4-8 % de las mujeres adultas); en la generación de mayor edad, es más habitual en varones con hiperplasia prostática. Una pielonefritis aguda puede desarrollarse independientemente de si existe obstrucción urinaria; sin embargo, en cada caso se deberá investigar esta posibilidad ya que, de lo contrario, el tratamiento será ineficaz si no se elimina el obstáculo al drenaje. En los niños pueden existir alteraciones anatómicas congénitas responsables de la infección, mientras que en los adultos predominan las litiasis, estenosis o procesos que ocupan espacio.

Los agentes microbianos suelen ser *Escherichia coli*, seguida de *Klebsiella* y otros microorganismos gramnegativos intestinales.

Patogenia

Los microorganismos pueden alcanzar el riñón a través del torrente circulatorio o por vía ascendente a partir del tracto urinario inferior. La vía más frecuente es la ascendente, a la que se oponen, por un lado, el efecto de lavado del flujo urinario y, por otro, la respuesta inmunitaria local. Por lo tanto, los factores que pueden favorecer la infección urinaria son:

Obstáculos al flujo urinario. Pueden deberse a estenosis uretrales, a trastornos neurógenos de la vejiga urinaria (v. pág. 476), a reflujo vesicoureteral, como el que puede presentarse tras una cistitis, y al embarazo (alteraciones y compresiones ureterales de origen hormonal). Otras posibles causas son las cateterizaciones ureterales, en particular con catéteres permanentes, que a menudo dan lugar a cistitis y bacteriuria.

Anomalías estructurales de las vías urinarias. Entre ellas se incluyen las malformaciones del uréter y de la uretra, los riñones quísticos y la nefropatía por reflujo y por analgésicos.

Disminución de la capacidad inmunitaria local. La inmunidad puede disminuir como consecuencia de una infección vírica, aunque también por un compromiso de la irrigación sanguínea por exposición al frío. Los factores con influencia de carácter crónico son la diabetes mellitus, la inmunosupresión de larga duración y, en mujeres de edad avanzada, la falta de estrógenos.

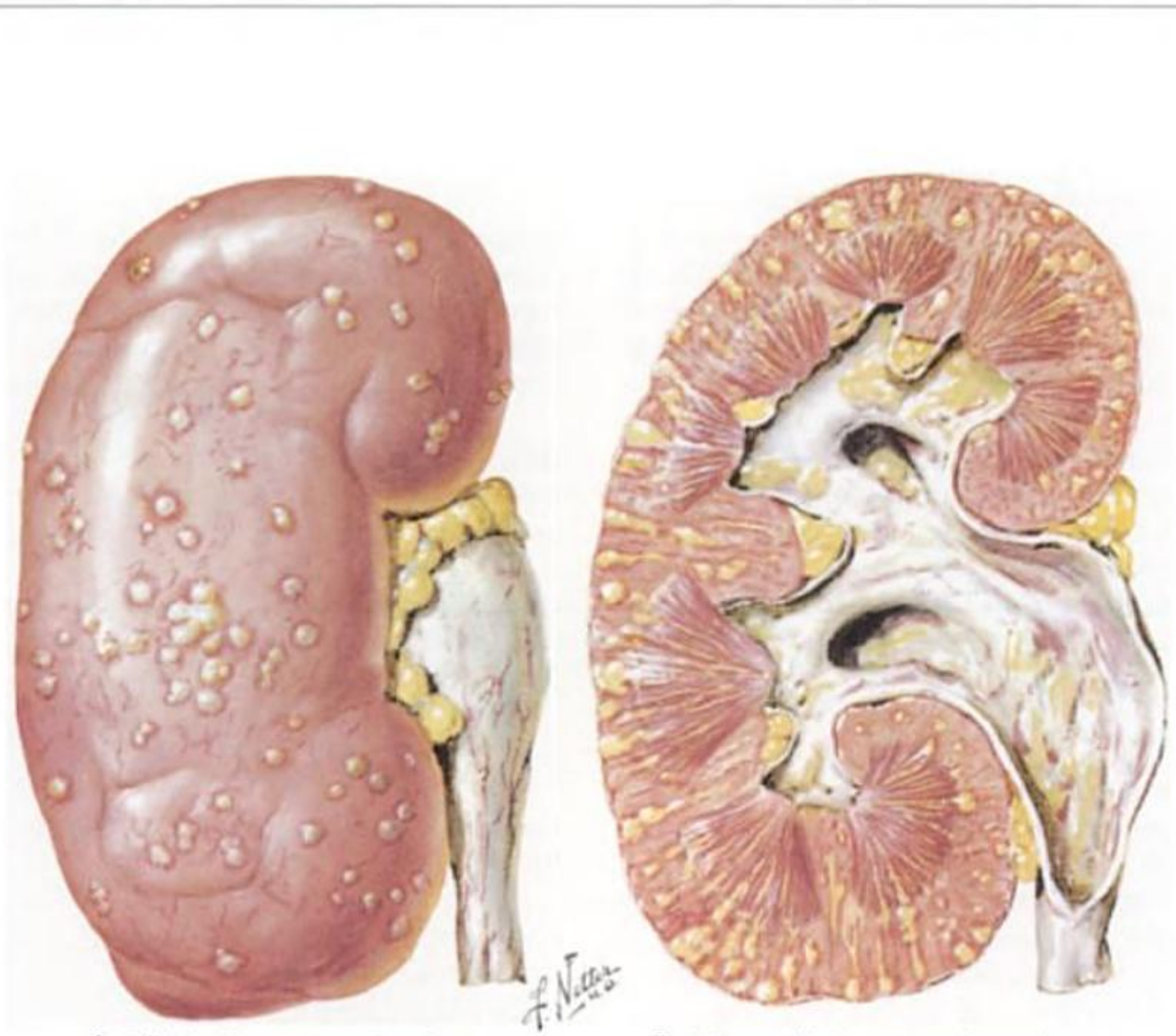
La causa más frecuente de ascenso de bacterias a través de las vías urinarias en la mujer es la relación sexual.

Anatomía patológica

El cuadro clínico característico de la pielonefritis aguda incluye inflamación renal y múltiples abscesos pequeños en la superficie del riñón **(A)**. Sobre la superficie de corte se observan los mismos abscesos a nivel de la corteza, los cuales se extienden con unas estrías amarillentas radiales desde el límite entre la corteza de la médula hacia la superficie, con los límites lineales relativamente mal definidos. En los casos en que los límites quedan mejor definidos, estas líneas o estrías se prolongan a través de la médula hasta las papilas. En las estrías se aprecia un parénquima cortical normal. Por lo tanto, la pielonefritis es una enfermedad renal de carácter focal **(B)**.

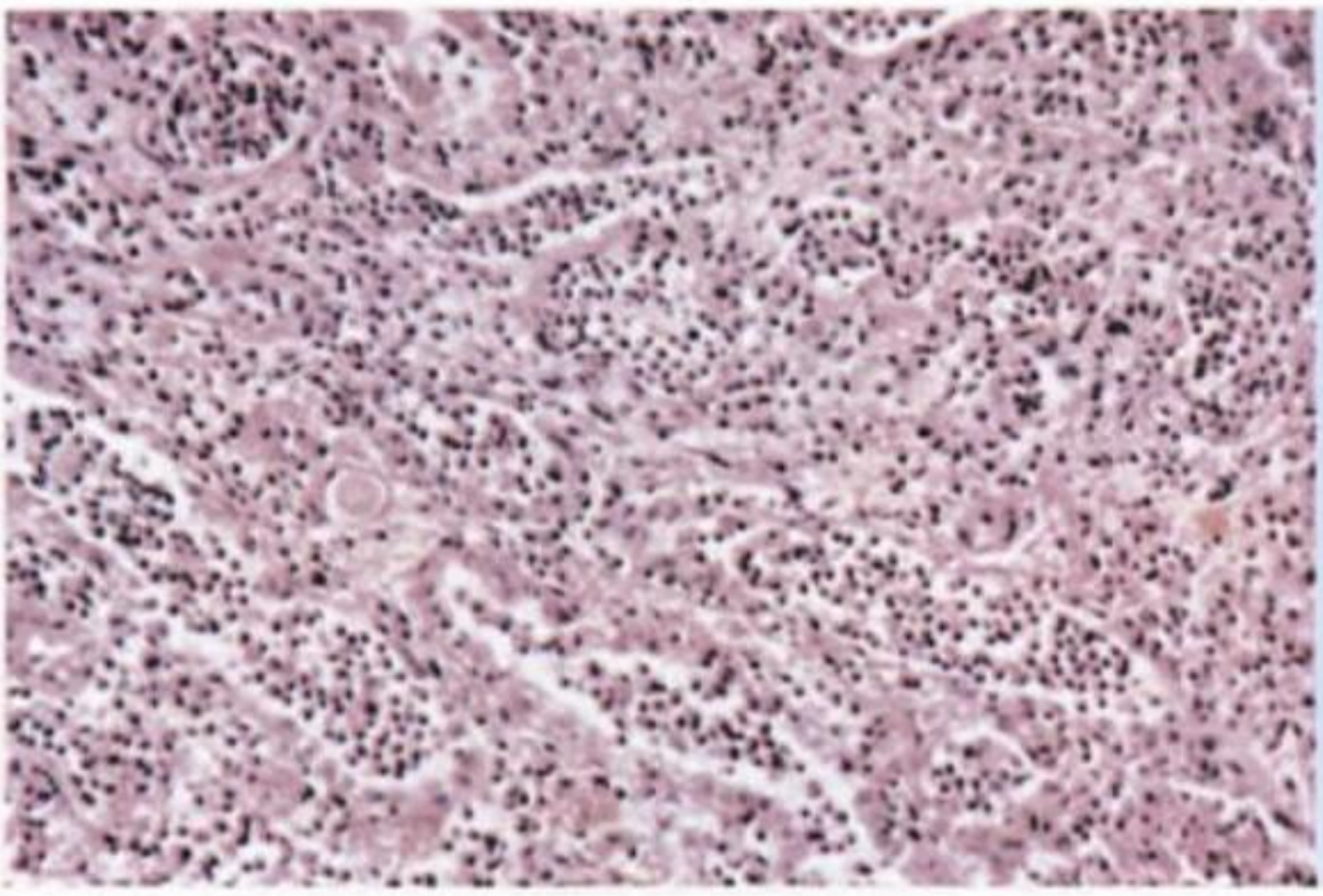
La microscopia óptica pone de manifiesto unos infiltrados intersticiales masivos, constituidos fundamentalmente de leucocitos polimorfonucleares **(C)**. El proceso progresa a menudo a un estado de fusión, en que los focos necróticos de la corteza se corresponden con los abscesos visibles macroscópicamente. Tanto en la corteza como en la médula pueden observarse los segmentos tubulares destruidos, así como la presencia en la luz distal de los túbulos de densas acumulaciones de leucocitos polimorfonucleares. Los leucocitos están adheridos entre sí por una sustancia de carácter proteico y se eliminan en forma de cilindros a través de la orina. Llama la atención que los glomérulos y los vasos de todos los calibres están indemnes en lugares en que existe un infiltrado masivo. La destrucción de un glomérulo por invasión de la cápsula de Bowman es excepcional.

Material protegido por derechos de autor



A. Múltiples abscesos pequeños sobre la superficie renal (en muchos casos ésta puede tener un aspecto relativamente normal)

B. En la superficie de corte puede apreciarse la presencia de estrías radiales y gris amarillentas en las pirámides y de abscesos en la corteza. Hidronefrosis moderada con infección. Degeneración de los cálices (infección ascendente)



C. Pielonefritis aguda con exudado, principalmente de leucocitos polimorfonucleares, en el intersticio y en los tubos colectores

Material protegido por derechos de autor

Clínica

Las manifestaciones clínicas incluyen fiebre, leucocitosis, afectación del estado general, dolor lumbar, dolor a la presión a nivel de la región costovertebral, piuria y bacteriuria. La disuria y polaquiuria se asocian más a menudo a irritación del tracto urinario inferior, aunque no son raras en la pielonefritis aguda **(C)**. En los lactantes pueden faltar los signos patológicos de carácter local e incluso también algunos de tipo general, como vómitos, diarrea y fiebre. En ocasiones, a medida que se afecta el parénquima renal, puede comprometerse la función renal. Puesto que la nefritis intersticial produce en los túbulos una lesión mayor que en cualquier otro elemento anatómico, la alteración funcional más importante, y a menudo la única presente en el estadio agudo, es la escasa capacidad de concentración renal.

Diagnóstico

Cilindros leucocitarios. Cuando en un cuadro clínico típico se detectan cilindros leucocitarios en la orina, se reafirma el diagnóstico de pielonefritis. Los cilindros son un signo de que los leucocitos polimorfonucleares proceden de un proceso inflamatorio originado en el riñón, y no en la pelvis renal o en las vías urinarias bajas **(C)**.

Bacteriuria. La orina normal es estéril. Las bacterias que pueden cultivarse a partir de una muestra de orina de la fase intermedia miccional, recogida en condiciones de esterilidad, pueden proceder de la flora uretral. Cuando la cifra de colonias de una muestra de orina así obtenida es inferior a 10.000 por ml, puede considerarse que se trata de una contaminación. Cifras de colonias bacterianas de entre 10.000 y 100.000 no son suficientemente significativas, y la exploración debe repetirse. Más de 100.000 bacterias por ml son un signo patológico y se definen como bacteriuria significativa. Cuando la orina se obtiene mediante punción vesical, en un sujeto sano no debería obtenerse cultivo de ningún tipo de bacteria.

En casi todos los casos de pielonefritis se detecta una bacteriuria significativa. Siempre se debería realizar un cultivo bacteriano con antibiograma. Para su interpretación debe tenerse en cuenta sobre todo que los síntomas principales, dolor y percusión dolorosa, sólo suelen presentarse cuando la nefritis intersticial ha alcanzado un grado de distensión suficiente.

Urografía. Está indicada en cursos crónicos y recidivantes.

Ecografía. Ésta es útil para determinar o descartar obstrucciones de las vías urinarias, y por tanto debe repetirse varias veces. Además de la antibioterapia de la pielonefritis (v. más adelante) debe procederse en cada caso a la resolución de la obstrucción subyacente.

Hemocultivos. Están indicados en caso de curso grave y sospecha de urosepsis; deben extraerse antes de iniciar la antibioterapia.

Estado de coagulación. Es útil en los casos graves o en presencia de urosepsis ya demostrada, o bien para excluir una coagulopatía de consumo.

Terapia

Medidas generales. Están indicadas en casi todos los casos de pielonefritis:

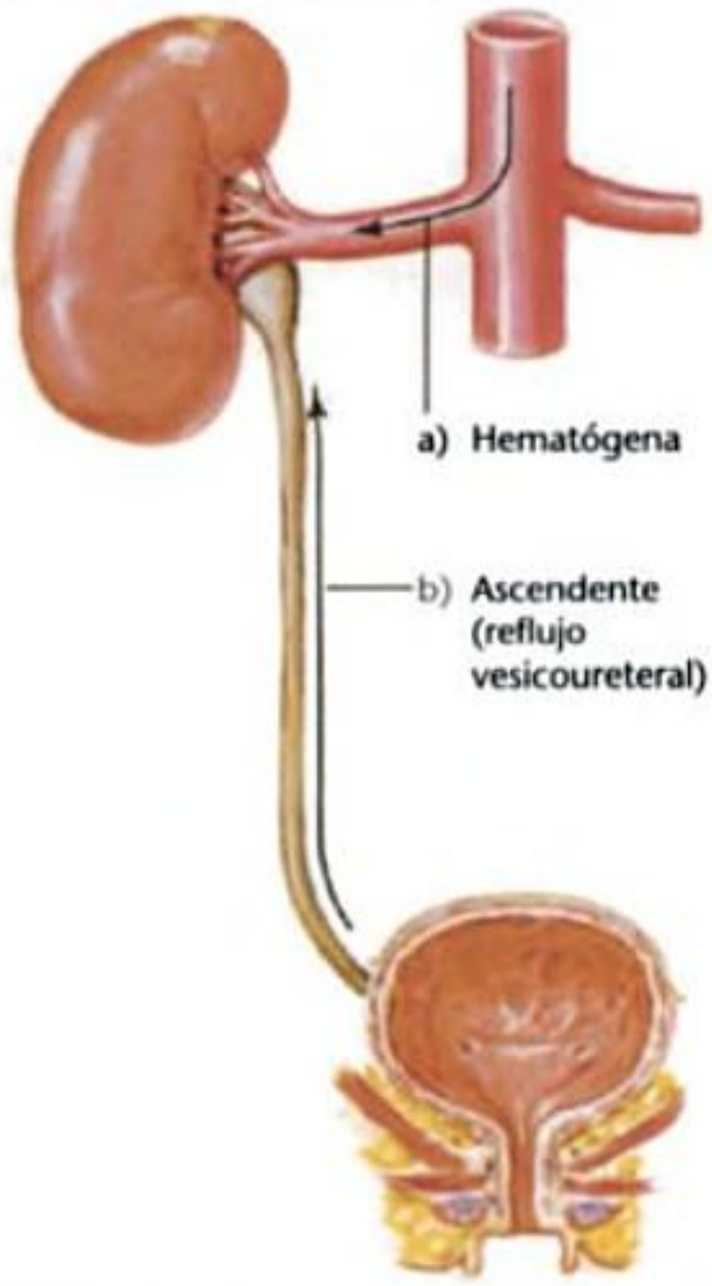
- Administración abundante de líquidos.
- Realización de micciones regulares.
- Calor local.
- En ocasiones, analgésicos.

Antibióticos. Si la sintomatología aparece fuera del ámbito hospitalario y en ausencia de una cistoscopia previa u otra medida instrumental, está indicado el trimetoprim. Si, por el contrario, se trata de una infección nosocomial, si se han realizado exploraciones instrumentales previas, o si se sabe que existen obstrucciones de las vías urinarias, se procederá primero a realizar un urocultivo y se instaurará después una antibioterapia empírica. El antibiótico se modificará en función del antibiograma. Ante la sospecha de urosepsis deberá realizarse una terapia antibiótica intravenosa con antibióticos de amplio espectro.

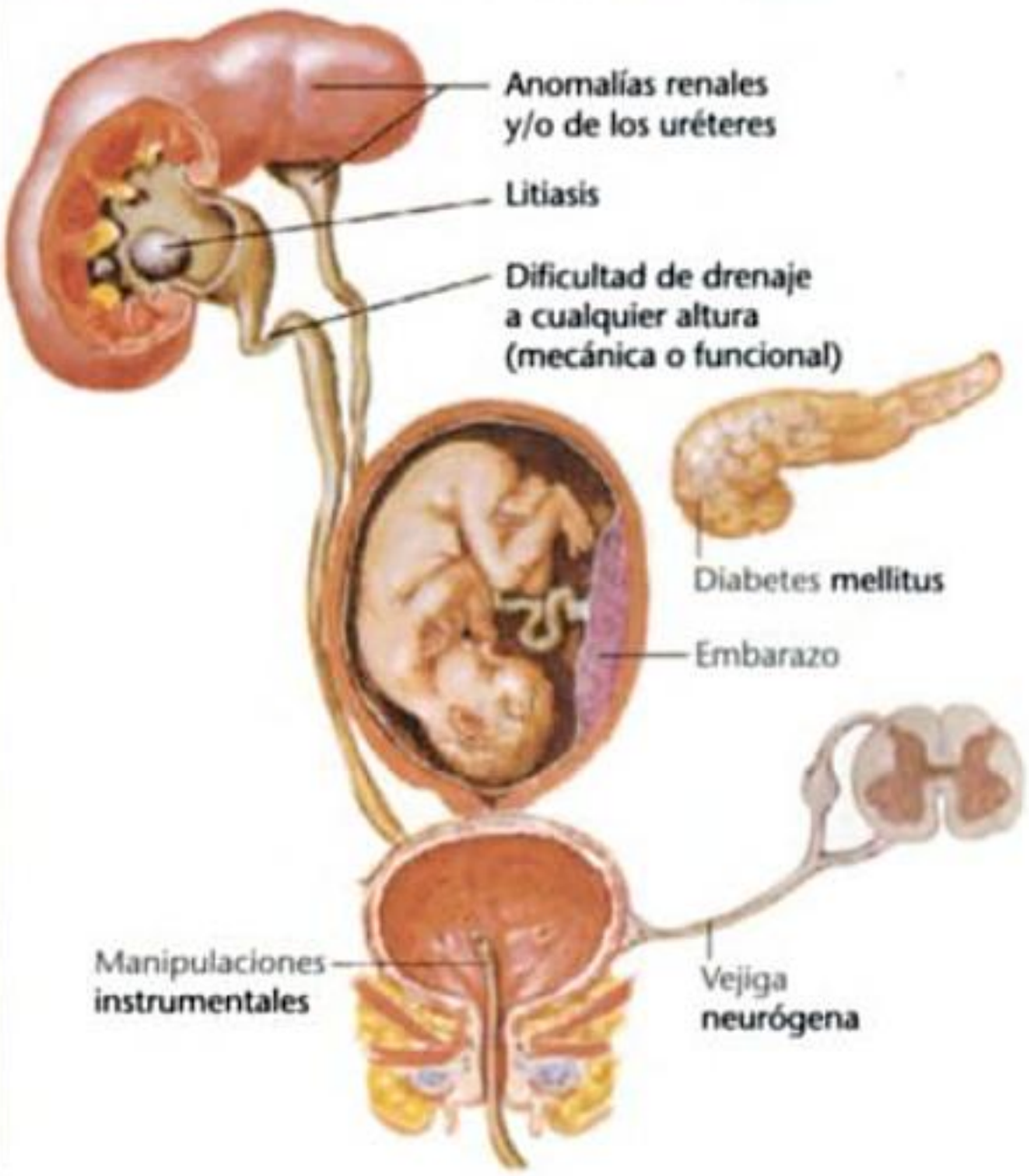
Tratamiento de la enfermedad de base. En el intervalo libre asintomático, se debería tratar la enfermedad de base. Aquí se incluye la abertura uretral en caso de estenosis de la uretra.

Material protegido por derechos de autor

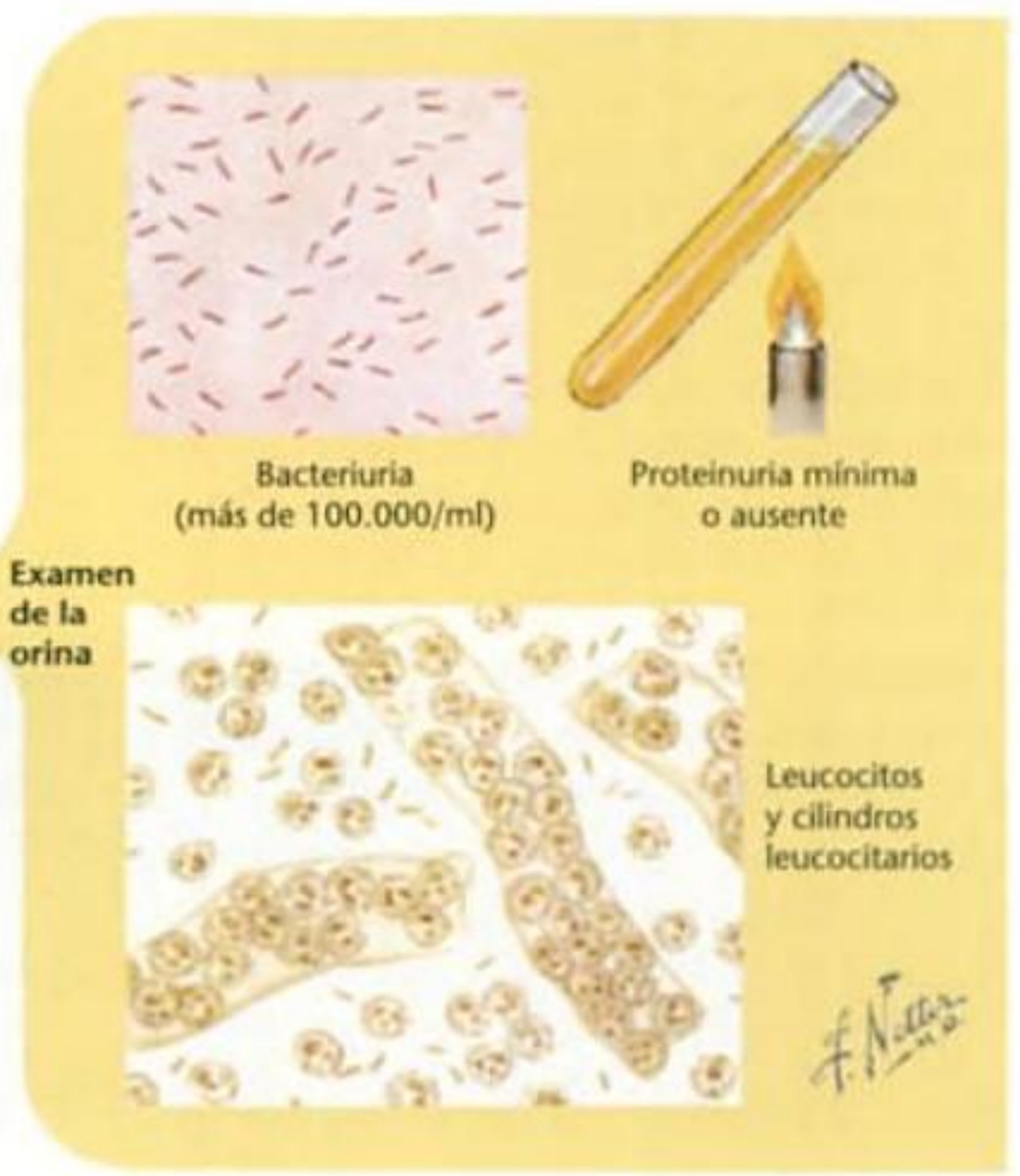
A. Posibles vías de infección renal



B. Factores predisponentes en la pielonefritis aguda



C. Cuadro clínico y resultados de laboratorio en la pielonefritis aguda



Material protegido por derechos de autor

La nefropatía por analgésicos es un trastorno funcional renal que, al principio, se caracteriza por una necrosis de las papilas medulares y, más tarde, por una fibrosis del intersticio cortical.

Etiología y patogenia

La necrosis papilar se identifica hoy en día habitualmente con la nefropatía por analgésicos. Mientras que, a principios de la década de 1970, todavía se suponía que eran consecuencia de una pielonefritis, a mitad de la década de 1980 se estableció la importancia de la ingesta prolongada durante años y a dosis elevadas de analgésicos en su desarrollo. La nefropatía por analgésicos ya era responsable entonces de casi el 10 % de todas las insuficiencias renales terminales nuevas que se registraban. La cifra ha disminuido claramente desde entonces. Además, otras enfermedades renales y sistémicas también pueden causar necrosis papilar, p. ej. la diabetes mellitus o la anemia de células falciformes.

Anatomía patológica

Macroscópicamente, la papila necrótica es frágil, de un amarillo turbio, y está claramente delimitada por el tejido vecino. En ocasiones se desprende parte de la pirámide medular. La necrosis puede presentarse en una o varias papilas. Cuando el tejido necrótico se desprende, permanece el borde interno cóncavo de la médula, que se va epitelizando. Este defecto provoca una sombra en anillo característica en la pielografía retrógrada.

La mayoría de las veces se observa microscópicamente una necrosis completa del tejido papilar. En caso de necrosis incompleta, puede permanecer indemne el epitelio de los conductos papilares. En la zona de demarcación se encuentra a menudo una infiltración masiva de leucocitos polimorfonucleares. En determinadas circunstancias, tiene lugar una reacción inflamatoria; aun así, la demarcación está bien delimitada.

Clínica

La nefropatía cursa de forma asintomática durante mucho tiempo hasta que en ocasiones se presenta una poliuria o nicturia que conduce finalmente a una insuficiencia renal terminal. Cuando se produce necrosis por coagulación de las papilas y de porciones medulares, puede desprenderse el tejido necrosado con dramáticas consecuencias clínicas. Esta sintomatología se confunde con frecuencia con una litiasis renal. En ocasiones el paciente puede hallarse en estado crítico y desarrollar fiebre, cólico nefrítico, oliguria y azoemia; en algún caso, la evolución puede ser letal, con uremia. Si en este contexto clínico aparece hematuria, debe pensarse siempre en la posibilidad de un desprendimiento de papila.

Diagnóstico

Anamnesis. Cuando los pacientes reconocen el abuso de analgésicos (p. ej., la toma de fenacetina durante años) es más probable el diagnóstico de una nefropatía por analgésicos.

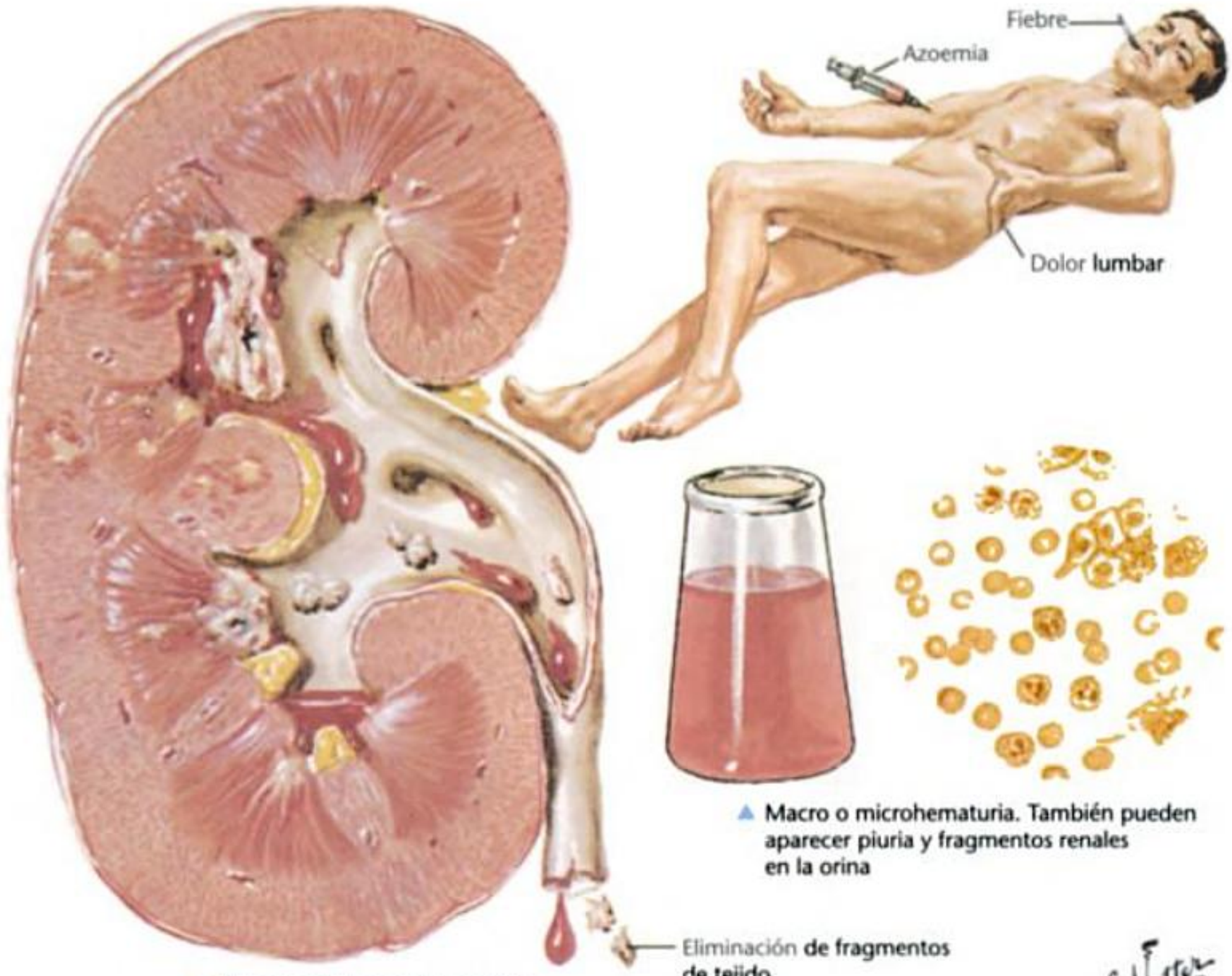
Ecografía. En la región de las papilas el tejido está engrosado y posiblemente calcificado en parte. Se observan retracciones corticales sobre las papilas.

Terapia y evolución

Debe prohibirse terminantemente la toma del analgésico correspondiente. Ésta es la única medida terapéutica posible. Por lo común, si la cifra de creatinina plasmática es inferior a 3 mg/dl, la enfermedad puede detenerse. A fin de apoyar este efecto, debe controlarse la ingesta proteica, tratar una posible hipertensión (p. ej., mediante IECA en caso de existir también proteinuria) y forzar la diuresis (mediante la ingesta de líquidos). Sin embargo, en caso de enfermedad avanzada, la pérdida funcional renal es progresiva.

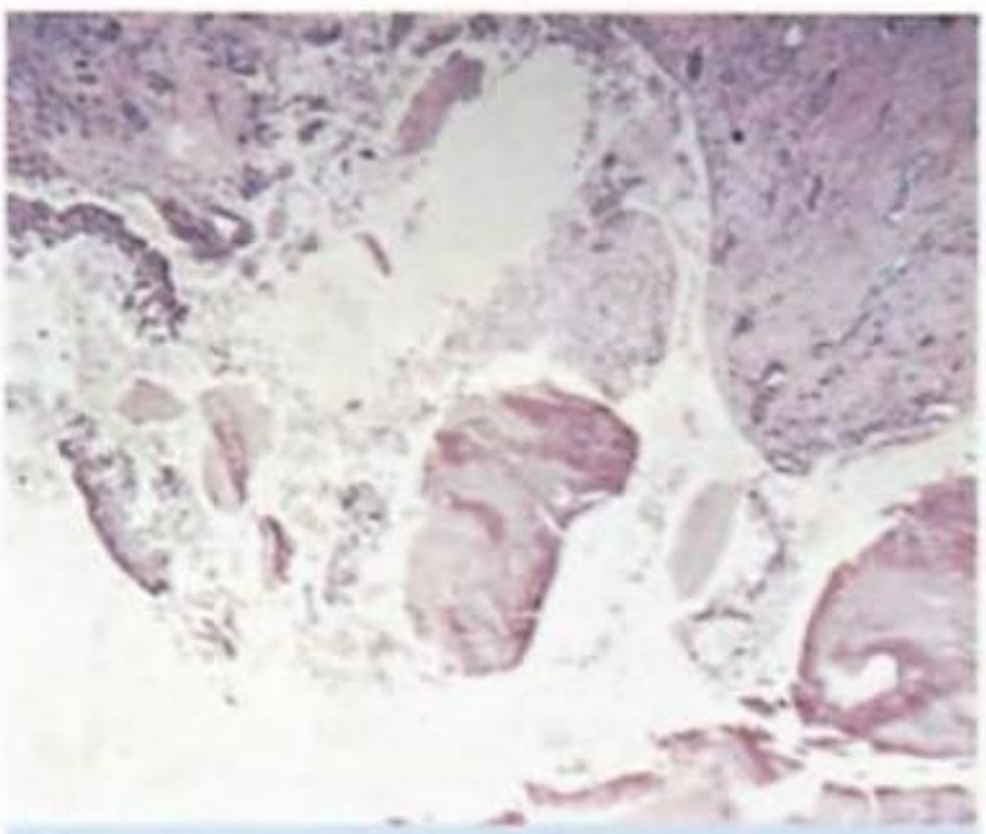
En aprox. un 10 % de los casos se desarrolla un carcinoma de las vías urinarias (carcinoma urotelial).

Material protegido por derechos de autor

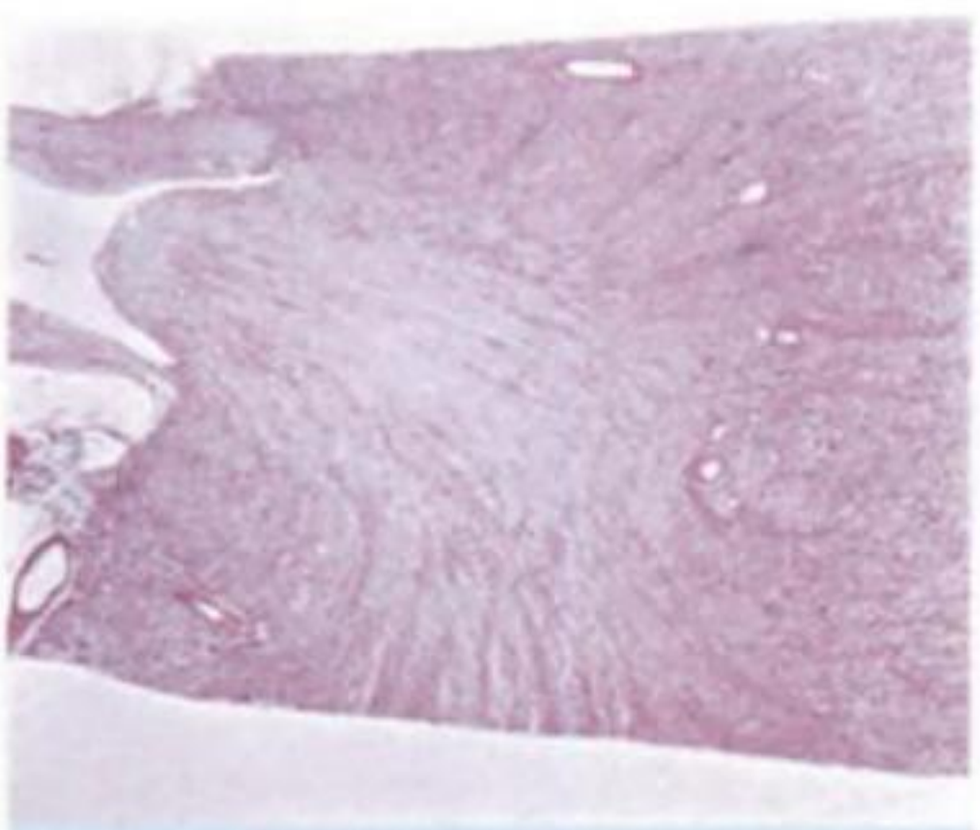


▲ Desprendimiento de las papilas

▲ Macro o microhematuria. También pueden aparecer piuria y fragmentos renales en la orina



▲ Necrosis y desprendimiento de las papilas, que dejan un defecto tisular cóncavo en el cono medular. Se observan fragmentos deprendidos de tejido necrosado en la orina



▲ Necrosis papilar sin reacción inflamatoria: suele considerarse característica de la necrosis papilar por analgésicos

Material protegido por derechos de autor

Epidemiología y patogenia

La tuberculosis urogenital se observa más a menudo en hombres que en mujeres, y presenta un pico de incidencia en el grupo de edad comprendido entre 30 y 50 años. Aun así, en general es una enfermedad muy infrecuente. En caso de diseminación hematógena de bacilos tuberculosos (v. pág. 274), los riñones sufren una colonización, dado que son perfundidos por una cuarta parte de todo el gasto cardíaco. Por ello casi siempre se ven afectados ambos riñones, aunque a menudo con diferente intensidad. La tuberculosis de las vías urinarias, próstata, vesículas seminales, epidídimo y testículos tiene lugar por la eliminación de bacilos tuberculosos a través de la orina.

Anatomía patológica

Las manifestaciones renales de la tuberculosis varían enormemente dependiendo de la virulencia del agente infeccioso y del estado inmunitario del organismo. Las alteraciones renales son o bien predominantemente nodulares y fibróticas, con formación de graves cicatrices, o bien caseificantes y cavitadas. En las lesiones más antiguas se observan con frecuencia calcificaciones. Con la progresión de la enfermedad pueden formarse cavernas irregulares en el tejido renal. Además, puede presentarse una hidronefrosis o un absceso perirrenal.

Clínica

La tuberculosis renal se manifiesta a menudo únicamente a través de síntomas poco específicos. Cuando se ven afectadas las vías urinarias, y en particular la vejiga urinaria, las primeras manifestaciones del paciente pueden ser en ocasiones micción imperiosa, disuria y tenesmo. A menudo la tuberculosis urogenital sólo se manifiesta varios años después de iniciarse el proceso. Muchos pacientes varones con tuberculosis urogenital acuden al médico con molestias atribuibles a una epididimitis tuberculosa.

Diagnóstico

En los casos de cistitis crónica resistente a la terapia, piuria sin que se demuestre crecimiento de bacterias en los medios de cultivo o presencia de calcificaciones en la radiografía, debería considerarse la posibilidad de una tuberculosis urogenital.

Analítica urinaria. El diagnóstico se confirma por la determinación repetida de bacterias tuberculosas en orina. Cuando, en el estudio microscópico estándar, se observan hematuria y piuria, con ausencia de bacteriuria, debe pensarse siempre en una tuberculosis urogenital. Por otra parte, en pacientes con tuberculosis urogenital también es frecuente la sobreinfección por microorganismos uropatógenos habituales, especialmente en los casos avanzados. Los microorganismos gramnegativos sobreinfectantes de forma secundaria son difíciles de eliminar hasta que se resuelve la enfermedad primaria.

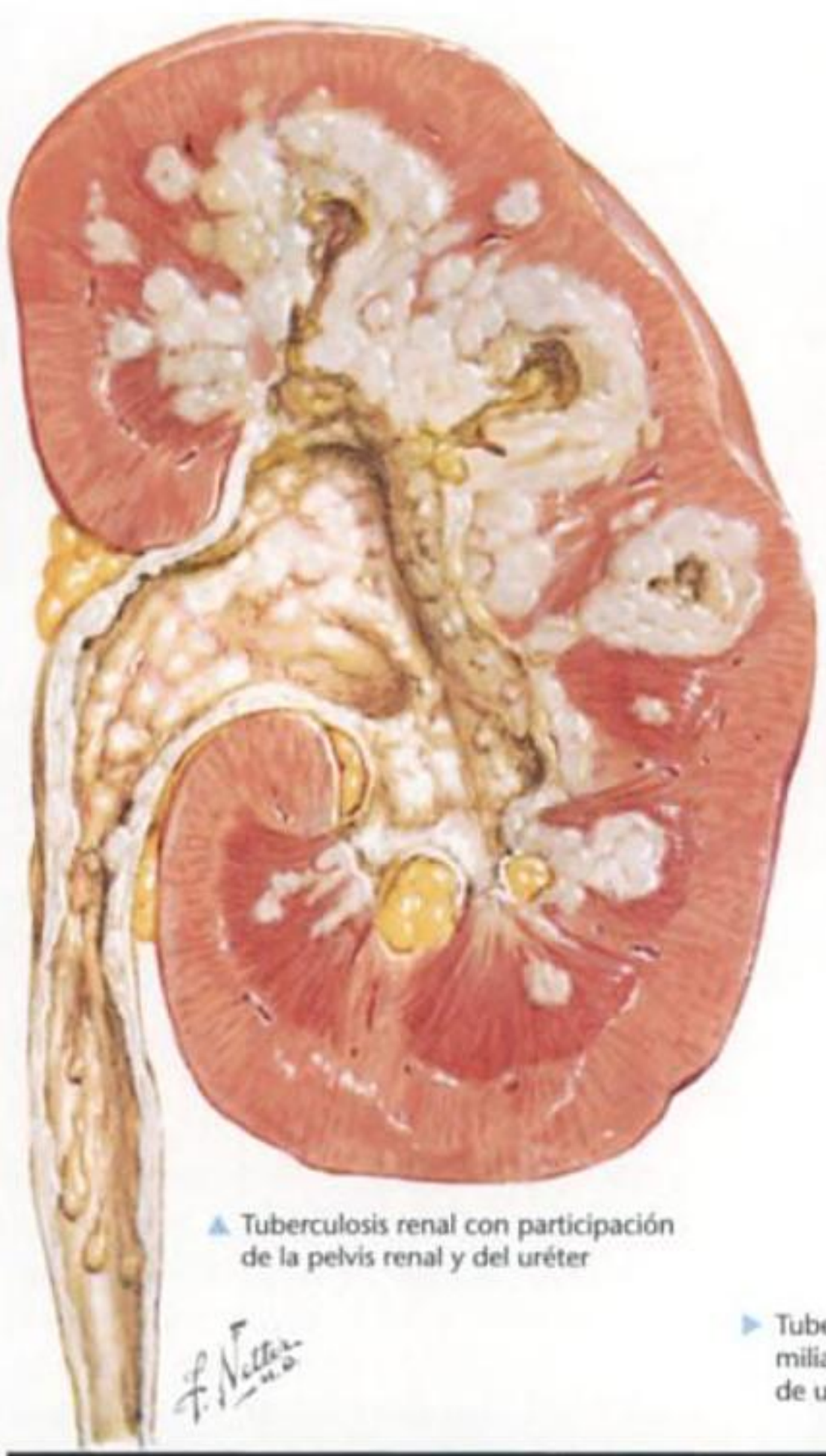
Antes de considerar una hematuria como un hallazgo fortuito inocente, debe descartarse una neoplasia u otra alteración patológica renal o de las vías urinarias.

Radiología. En la radiografía pueden observarse calcificaciones en las áreas renales. La pielografía intravenosa o retrógrada muestra a menudo una distorsión de los cálices, particularmente de los superiores, y la imagen típica «apolillada»; en los casos avanzados también pueden observarse signos radiológicos de hidronefrosis o de un absceso perirrenal. No obstante, hoy en día estas exploraciones han quedado relegadas por la ecografía.

Terapia

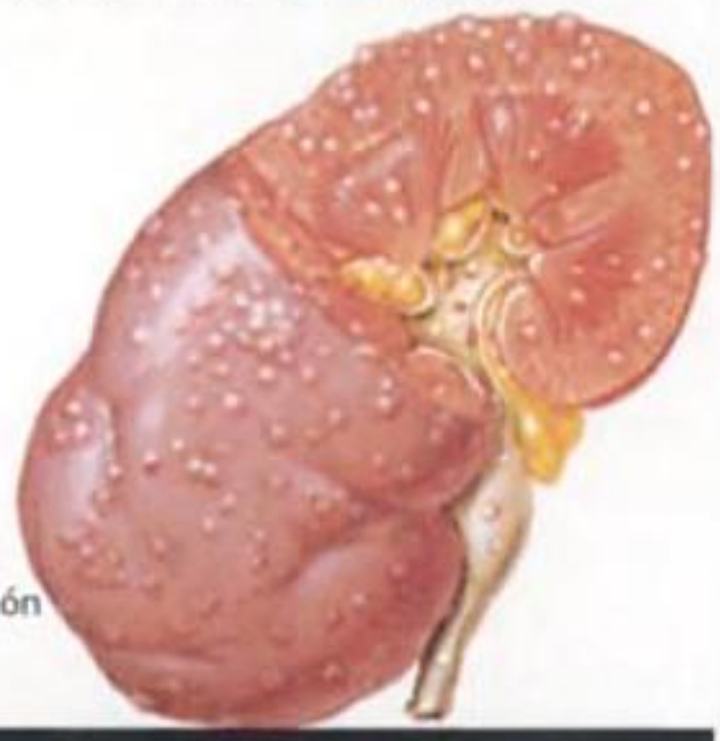
Dada la extraordinaria eficacia de la quimioterapia (v. pág. 280), hoy en día los procedimientos quirúrgicos de la tuberculosis urogenital sólo se plantean en el tratamiento de las obstrucciones de las vías urinarias o en la vejiga retráctil.

Material protegido por derechos de autor



▲ Tuberculosis renal con participación de la pelvis renal y del uréter

▲ Pielografía i.v.: tuberculosis renal, deformación del sistema pielocalicilar renal y dilatación ureteral, más marcada en el lado izq.



▶ Tuberculosis miliar en el riñón de un niño

Material protegido por derechos de autor

En la mayoría de traumas renales se trata de contusiones benignas que por lo común suelen curar sin consecuencias. Según el mecanismo de la lesión renal se distingue entre lesiones no penetrantes (alrededor del 95 %) y penetrantes (alrededor del 5 %).

Patogenia

Los traumatismos no penetrantes son, muy a menudo, el resultado de un impacto directo sobre la espalda, los costados o el abdomen. Una causa menos frecuente, pero no menos importante, es una caída, en la que existe un fenómeno de desaceleración del cuerpo, y uno o ambos riñones presentan un movimiento de descenso y una tracción de la a. renal, de modo que puede producirse un desgarro vascular.

La mayoría de los traumas renales por impacto con un objeto romo tienen lugar con múltiples lesiones de otros órganos, como los que suelen observarse en los accidentes de tráfico. En estos casos lo más frecuente es que se produzca una lesión parenquimatosa, de modo que el riñón sufre una compresión violenta contra una apófisis transversa, o bien una punción por una fractura de las costillas 12.ª o 11.ª.

Las heridas renales penetrantes suelen ser causadas por incisión con navaja, proyectil o fragmentación del proyectil.

Formas de lesión

Lesiones vasculares. Mientras la rotura de la a. renal da lugar a la rápida formación de un gran hematoma, que puede evolucionar mortalmente en un corto período de tiempo, los desgarros vasculares de menor tamaño pueden ser apenas sintomáticos debido a la trombosis subsiguiente, y sólo llegan a reconocerse cuando se detecta un deterioro de la función renal, lo que a menudo ocurre demasiado tarde para salvar el órgano.

Lesiones parenquimatosas. En las lesiones renales producidas con un objeto romo, el daño puede variar desde una simple contusión sin desgarro de la cápsula hasta la completa destrucción del parénquima renal. Los desgarros renales suelen seguir en la mayoría de los casos un trayecto radial desde el hilio renal, y en los traumas romos no es infrecuente observar un desgarro completo. Además es frecuente que, en casos de hidronefrosis previamente no detectada, incluso un ligero traumatismo pueda provocar una rotura de la pelvis renal, ya que los riñones patológicos, sobre todo con hidronefrosis, son especialmente sensibles.

En las lesiones penetrantes pueden dañarse simultáneamente el intestino, el hígado, el bazo y otros órganos importantes.

Diagnóstico

Exploración. El lecho renal es doloroso a la presión y en ocasiones se produce un aumento del perímetro abdominal o incluso un íleo. En las lesiones penetrantes deberá inspeccionarse la herida.

Laboratorio. Se debe observar la presencia de hematuria macro o microscópica, y en la analítica hemática puede detectarse un descenso de la cifra de hemoglobina o del hematócrito.

Técnicas de diagnóstico por la imagen. Mediante la ecografía es bastante fácil detectar la presencia de hematomas y su ubicación exacta. En la urografía intravenosa, con frecuencia no se aprecia bien el sistema pielocalicilar, o puede observarse una extravasación de contraste. La angiografía está indicada en caso de riñones urográficamente «mudos»; la TC y la RM pueden ayudar en el diagnóstico de casos dudosos.

Pruebas diagnósticas. Una hemorragia renal puede enmascararse de tal modo que un coágulo obstruya el uréter. Aunque no se detecte la presencia de sangre en la orina, no se puede descartar la existencia de lesión renal. En los desgarros renales extensos puede presentarse una hemorragia tan intensa que se produce un estado de shock, tributario de cuidados intensivos. En tales casos puede palparse una tumoración en el costado aunque, si existe una rotura diafragmática simultánea que facilite el drenaje de la sangre hacia la cavidad abdominal, se evitará el desarrollo de un hematoma palpable.

Terapia

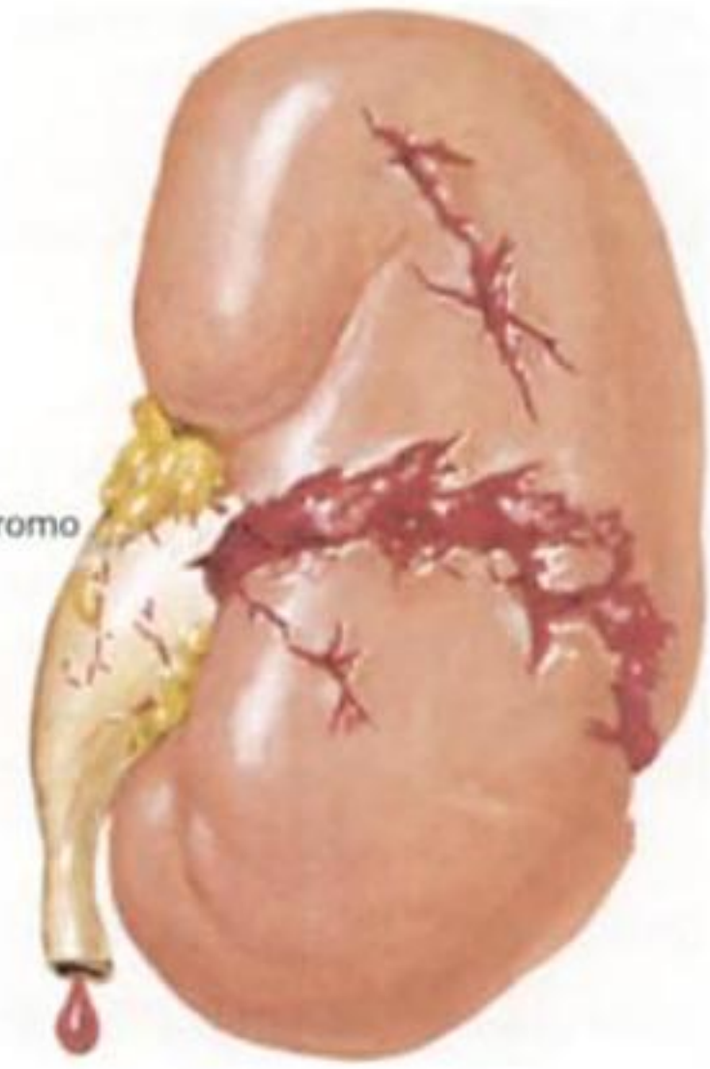
Sólo en los hematomas pequeños está indicada una terapia conservadora bajo estrecha vigilancia del paciente. De lo contrario, siempre está indicada la exploración quirúrgica con eliminación del hematoma, tratamiento de las lesiones acompañantes y eventualmente una resección (parcial) del riñón.

Material protegido por derechos de autor

El impacto dorsolateral con objeto romo da lugar a la rotura renal por perforación renal por la 12.ª costilla

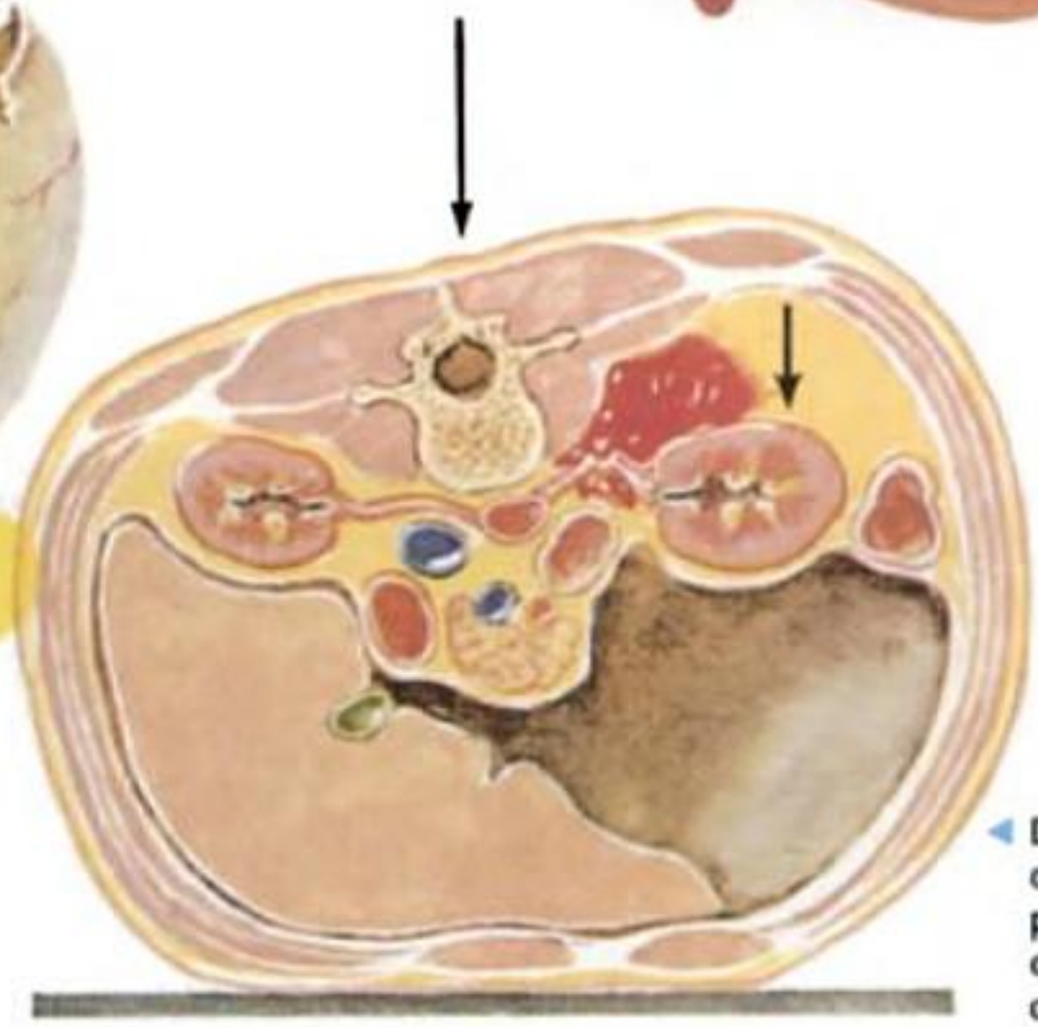
Rotura renal por impactos sobre un costado que se ve comprimido contra una apófisis transversa (el m. cuadrado lumbar se encuentra entre ambas estructuras)

Rotura **renal** por contusión con un **objeto** romo



También un impacto delantero **puede transmitirse hasta el riñón**

Rotura de una pelvis renal hidronefrótica



Desgarro de la a. renal por caída, con acción de rebote

Material protegido por derechos de autor

Las estructuras anatómicas renales pueden verse afectadas por la lesión tisular diabética, por lo general al cabo de años de evolución de la enfermedad. Las alteraciones pueden observarse en arterias, arteriolas, glomérulos, túbulos e intersticio. Aprox. un 40 % de los pacientes con diabetes del tipo I insulinodependiente desarrollan una nefropatía diabética, mientras que entre los diabéticos del tipo II la presentan aprox. un 20 %.

Otras enfermedades de origen diabético del riñón/vías urinarias y del equilibrio hidroelectrolítico son:

- Alteraciones vesicales de tipo neurógeno; infecciones de vías urinarias recidivantes, eventualmente con necrosis papilar.
- Fracaso renal agudo, principalmente tras la administración de medio de contraste.

Arterioesclerosis y arterioloesclerosis

La arterioesclerosis y la arterioloesclerosis renal se dan con mucha mayor frecuencia y son de mayor gravedad en diabéticos que en no diabéticos. Es típico de la lesión renal la participación de las arteriolas *eferentes* del glomérulo. La arteriola *aferente* está afectada a menudo, tanto en diabéticos como en no diabéticos, por una hialinización. Sin embargo, en la arteriola eferente ésta no se produce en ausencia de diabetes.

Glomeruloesclerosis intercapilar

La glomeruloesclerosis (Kimmelstiel-Wilson) es típica de los diabéticos; es una expresión de la microangiopatía diabética. Existen una forma nodular y otra difusa; sólo la forma nodular es patognomónica de la diabetes mellitus.

Glomeruloesclerosis nodular (C). Se debe a un depósito aumentado de matriz mesangial (v. página 345). Las trabéculas aparecen en mayor número de lo normal, se distorsionan y finalmente se funden en un único nódulo. Las células mesangiales centrales se atrofian y desaparecen. El pequeño nódulo en crecimiento puede incorporar los capilares limítrofes. Es rico en glucoproteínas y lípidos, y contiene mucha hidroxiprolina, así como fibras de colágeno. El nódulo suele estar rodeado de capilares permeables, en ocasiones dilatados, cuya membrana basal puede ser normal o hallarse engrosada.

Glomeruloesclerosis diabética difusa (A, B). La matriz mesangial aumentada está más difusamente repartida en el glomérulo y no se acumula de manera tan puntual. Además, la membrana basal periférica está más engrosada.

Ambas formas de glomeruloesclerosis pueden presentarse simultáneamente en un mismo glomérulo.

Otras alteraciones patológicas. Además, junto con una glomeruloesclerosis puede observarse:

- Hialinización de las arteriolas eferentes.
- Depósitos parietales en forma de cera, a nivel de la cápsula de Bowman.
- Engrosamiento de la membrana basal tubular, principalmente en el túbulo contorneado proximal.
- Depósito lipohialino en los glomérulos.

Patogenia. Aparte de la hiperglucemia, otros factores que favorecen la glomeruloesclerosis son la predisposición genética y la hipertensión, así como las alteraciones de la hemodinámica glomerular y del sistema renina-angiotensina.

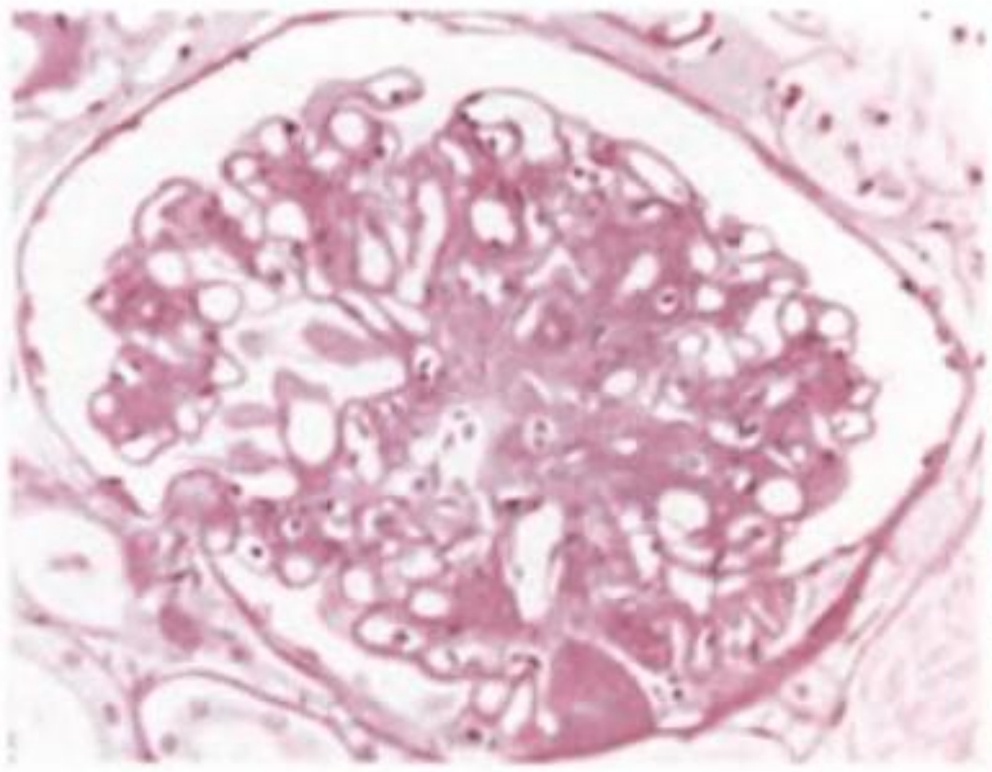
Clínica y diagnóstico. Los estadios iniciales de las alteraciones renales son asintomáticos. Alrededor de 5-15 años tras la detección de la diabetes tiene lugar una microalbuminuria, que evoluciona hacia una proteinuria persistente. Otros estadios son: síndrome nefrótico, hipertensión e insuficiencia renal.

Profilaxis y tratamiento. Se incluye control y ajuste diabéticos óptimos, detección y terapia precoces de la hipertensión, enseñar al paciente a modificar sus hábitos dietéticos y de vida, y evitar los fármacos nefrotóxicos.

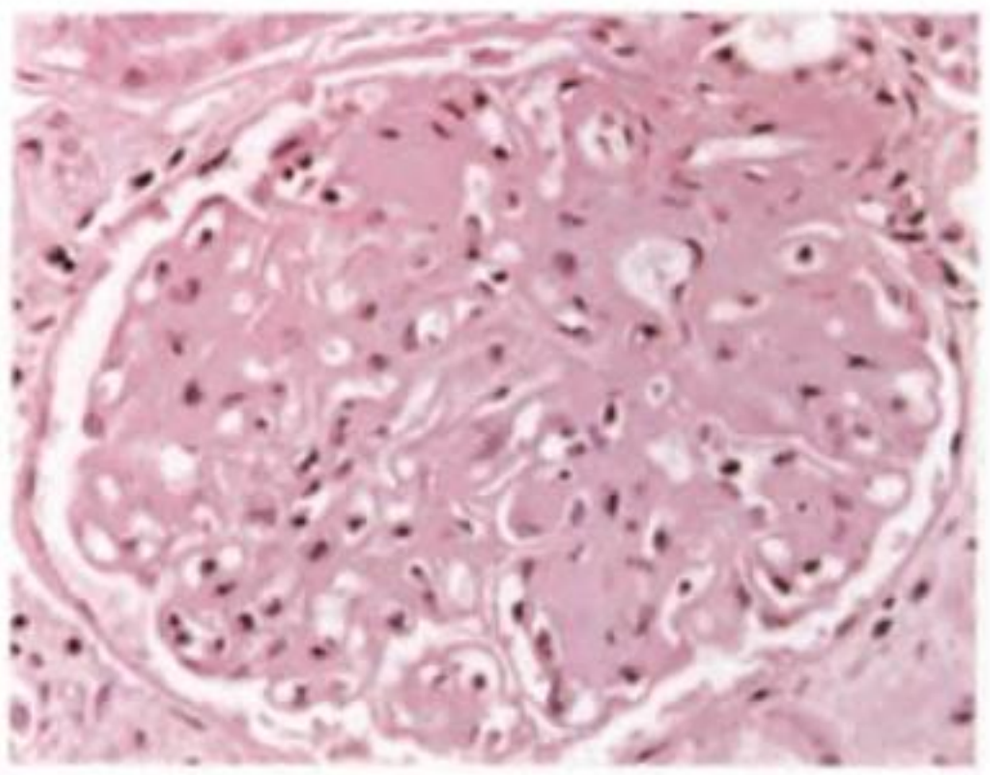
Alteraciones tubulares

La única alteración casi patognomónica de la diabetes es la célula de Armanni-Ebstein. Esta célula epitelial llena de glucógeno aparece en la porción recta distal del túbulo proximal y se reconoce en las preparaciones teñidas con HE como una célula vacía en forma de planta **(F)**.

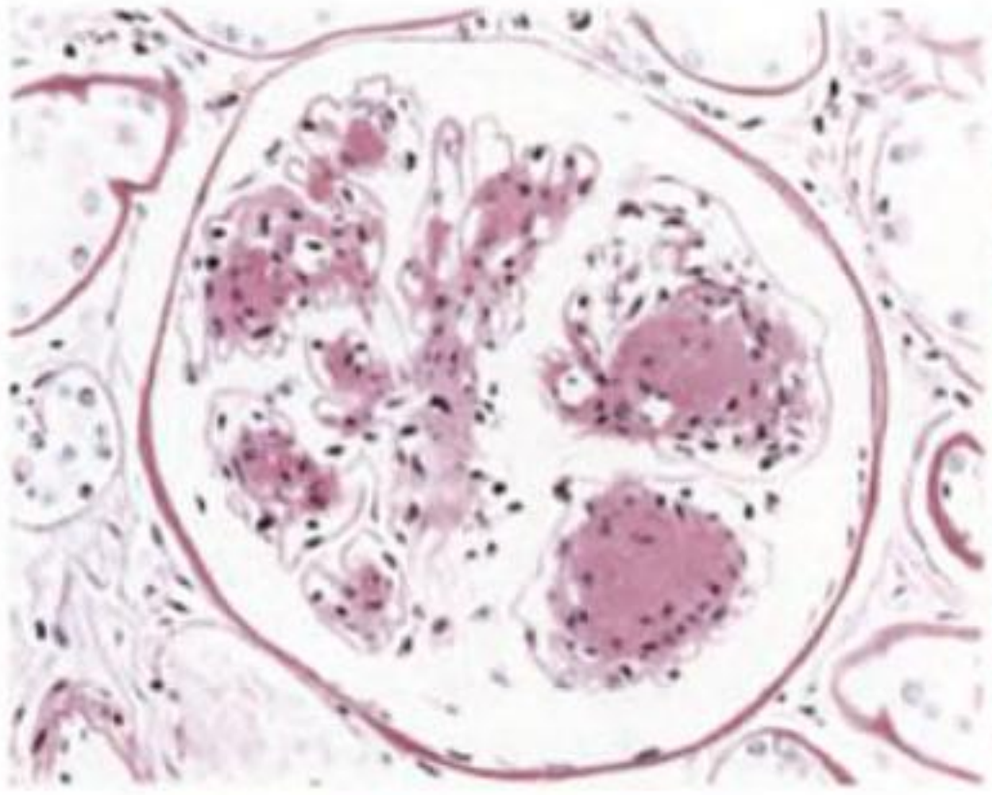
Material protegido por derechos de autor



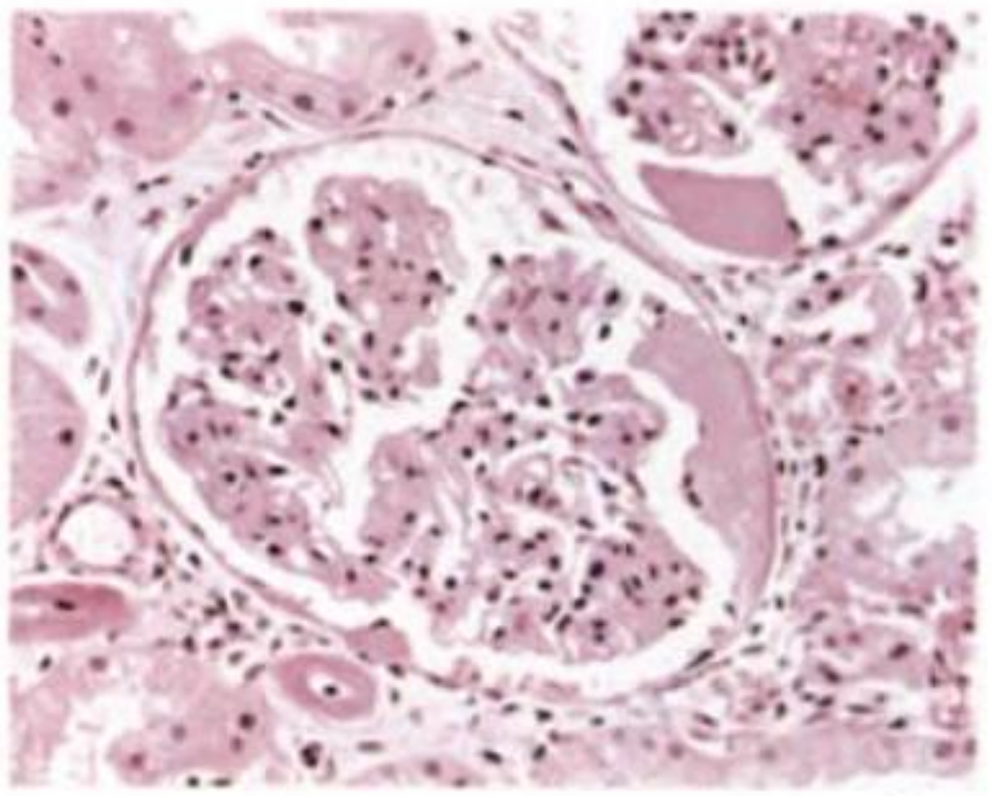
A. Glomeruloesclerosis difusa intercapilar (tinción con PAS)



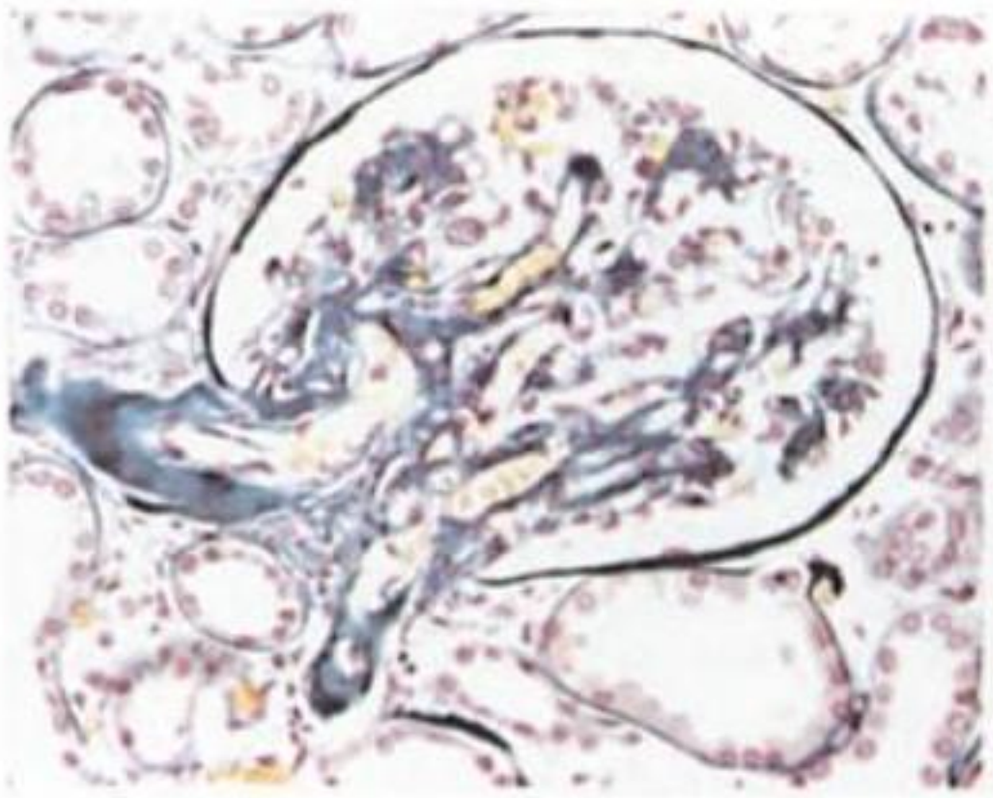
B. Glomeruloesclerosis difusa intercapilar (tinción con HE)



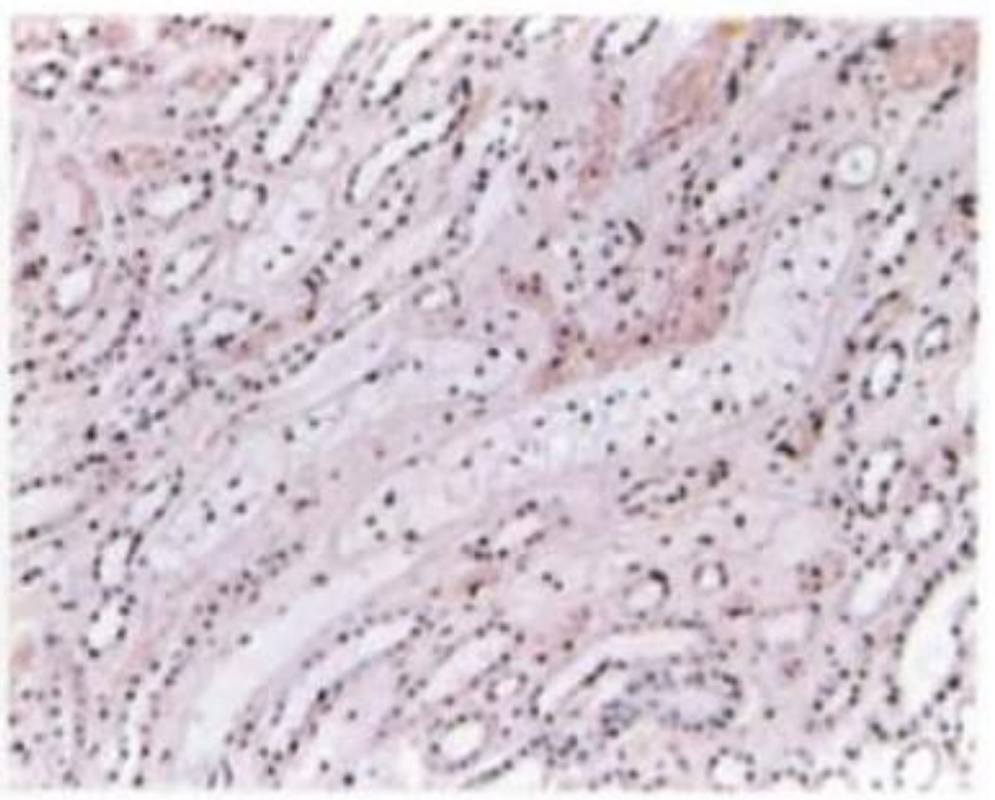
C. Glomeruloesclerosis nodular intercapilar (tinción con PAS)



D. Depósitos en la cápsula (tinción con HE)



E. Arterioloesclerosis con hialinización de las arteriolas eferentes y aferentes (tinción con anilina)



F. Células de Armanni-Ebstein en los túbulos renales (tinción con HE)

Histología renal en la nefropatía diabética

Material protegido por derechos de autor

Una estenosis o compresión significativas de una o ambas aa. renales o de sus ramas principales puede dar lugar a una elevación de la presión arterial (hipertensión renovascular extrarrenal; v. pág. 428), al igual que las enfermedades parenquimatosas congénitas o adquiridas (hipertensión intrarrenal). A la inversa, toda hipertensión esencial puede provocar alteraciones renales (arterioesclerosis o arterioloesclerosis intrarrenal). En ocasiones, en determinadas enfermedades renales es imposible distinguir desde un punto de vista de diagnóstico diferencial entre:

- Hipertensión esencial primaria con desarrollo secundario de alteraciones renales (nefroesclerosis, v. más adelante).
- Desarrollo de una lesión renoparenquimatosa primaria (bilateral) que provoca secundariamente hipertensión.

Ello se refiere principalmente a pacientes con hipertensión de larga evolución. Las alteraciones renales dependen de la causa y duración de la hipertensión. Respecto a la definición de la OMS de la hipertensión y sobre las formas de hipertensión, consúltese también la pág. 138 y ss.

Alteraciones renales en la hipertensión esencial benigna

Debido al carácter irregular y lento de la progresión de las lesiones vasculares intrarrenales causadas por la hipertensión esencial, las alteraciones macroscópicas y microscópicas renales son variables.

Alteraciones macroscópicas (A). En ocasiones, los riñones tienen un aspecto macroscópico normal. Sin embargo, lo frecuente es que la superficie muestre una granulación fina más o menos difusa, ya que la arterioesclerosis secundaria a la hipertensión da lugar a atrofia y fibrosis cortical focal (nefroesclerosis). Pueden observarse alteraciones similares a la pielonefritis (retracciones, cicatrices o formación de quistes). Con la enfermedad vascular progresiva, el riñón se retrae y cicatriza cada vez más. El grosor de la corteza está notablemente reducido. Macroscópicamente, el riñón resulta difícil de distinguir de un riñón retraído en el estadio final de una glomerulonefritis de larga evolución.

Alteraciones histológicas. El cuadro microscópico es tan variable como el macroscópico. Al inicio de la evolución del proceso vascular, a menudo sólo se puede apreciar una mínima esclerosis de las arteriolas preglomerulares y una ligera esclerosis de las principales ramas arteriales intrarrenales. Se observa fibrosis, proliferación y hialinización de la íntima de intensidad variable. Su engrosamiento da lugar a estenosis y, en ocasiones, incluso a la oclusión del vaso. La variabilidad de la extensión del proceso se aprecia en las ilustraciones:

- Arteriolas preglomerulares con ligera fibrosis y hialinización de la pared y estenosis moderada de la luz **(B1)**. El glomérulo tiene un aspecto normal.
- Nefroesclerosis avanzada con hialinización y fibrosis importantes de la íntima y de la media, y una luz casi totalmente obliterada en una a. intrarrenal pequeña **(B2)** y otra mayor **(B3)**.

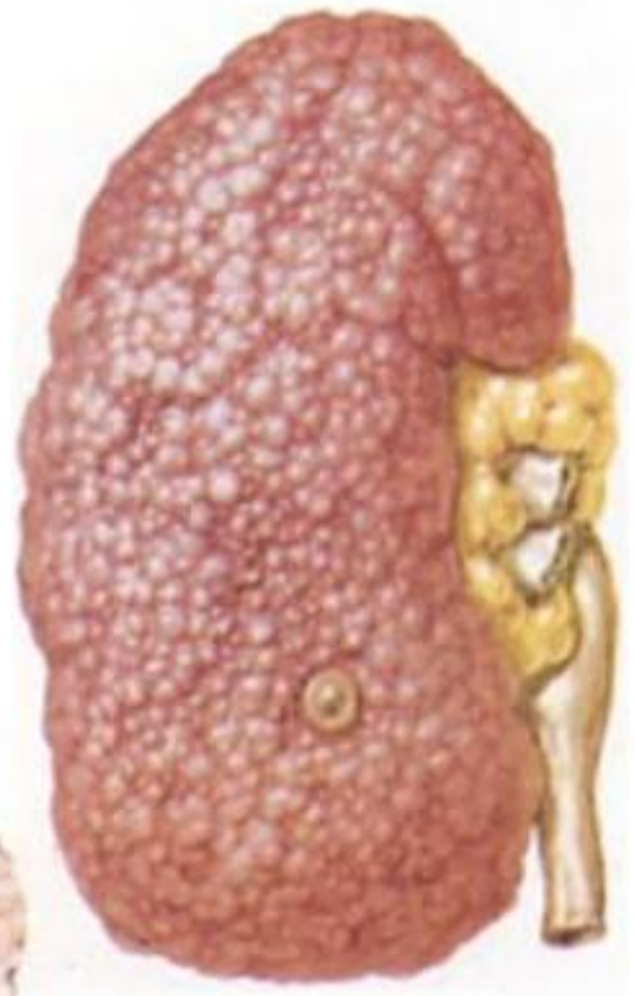
Curso de la enfermedad. La *fase benigna* del proceso patológico renovascular intrarrenal suele iniciarse clínicamente entre los 30 y los 50 años, y sigue un curso variable. A menudo, durante 20-30 años la única alteración detectable es la hipertensión. La cifra diastólica suele oscilar entre 90 y 120 mm Hg. Con el tiempo pueden aparecer cefaleas y palpitaciones, aunque generalmente esta fase suele ser asintomática. Con la progresión del proceso, ya en la fase benigna comienzan a presentarse complicaciones cardiovasculares (v. más adelante). La participación renal se manifiesta a través de proteinuria, disminución del aclaramiento, azoemia y, en ocasiones, uremia, es decir, por una insuficiencia renal de progresiva a terminal (alrededor del 7 % de los casos).

Las repercusiones de la hipertensión de larga evolución sobre otros órganos pueden ser:

- Sobre el corazón: cardiopatía isquémica (v. página 30 y ss.) o insuficiencia cardíaca congestiva (edema pulmonar).
- En el cerebro: accidentes cerebrovasculares (véase pág. 152 y ss.).
- En la periferia: isquemia en las extremidades inferiores.

Material protegido por derechos de autor

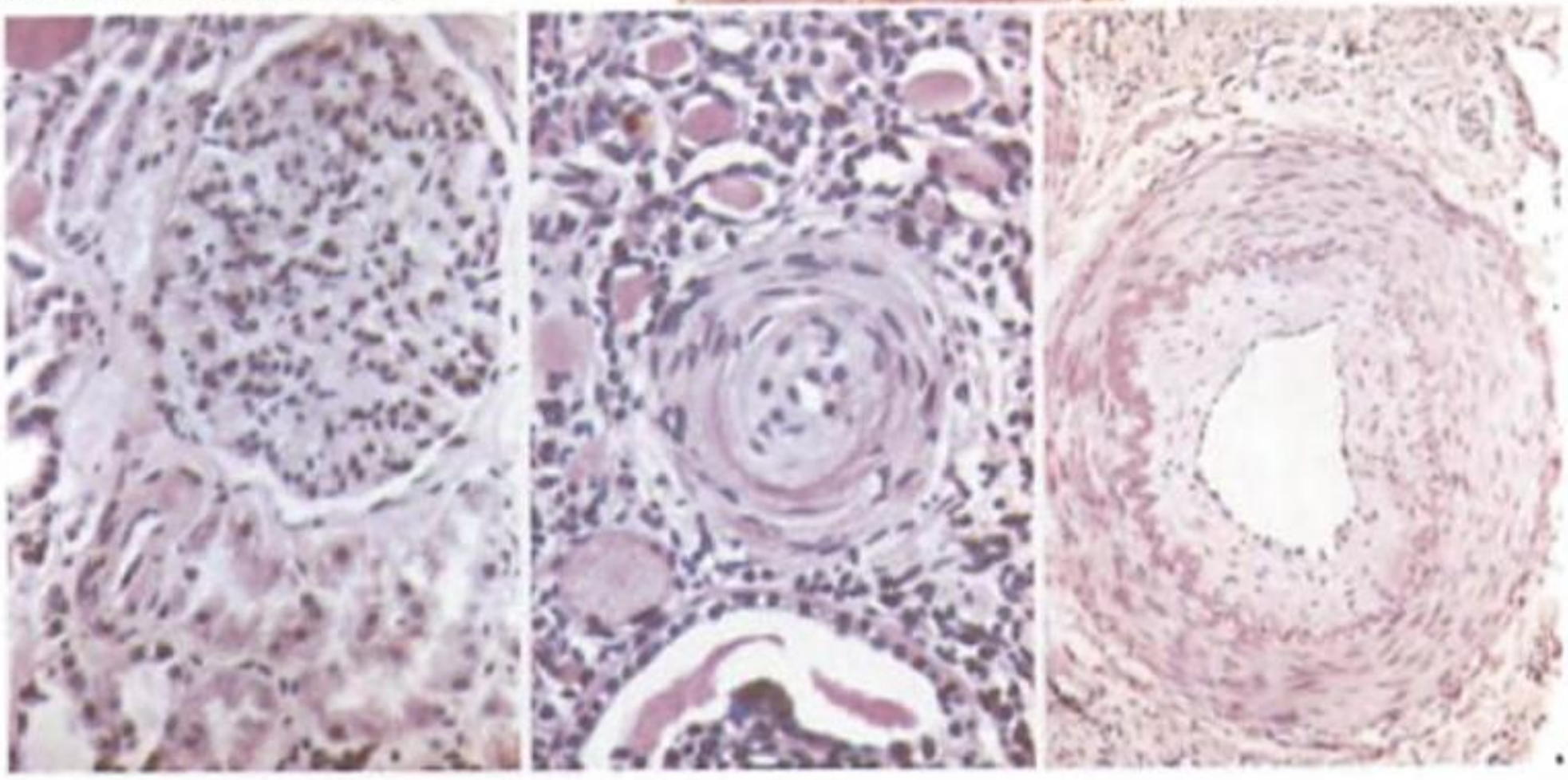
◀ Riñón de tamaño normal, sólo ligeramente granulado (en la hipertensión de corta duración)



▲ Riñón granulado e intensamente retraído (en una hipertensión esencial de larga evolución)

◀ Superficie de una sección de riñón en la nefroesclerosis avanzada

A. Alteraciones macroscópicas



B. Alteraciones histológicas

B1. Fibrosis y hialinización de una arteriola preglomerular con estenosis de la luz (pared cortada oblicuamente). El glomérulo todavía está indemne (160 aumentos)

B2. Fibrosis obliterante y hialinización (esclerosis) de una a. intrarrenal pequeña (160 aumentos)

B3. Fibrosis obliterante y hialinización (esclerosis) de una a. intrarrenal mediana (160 aumentos)

Hipertensión benigna esencial: patología renal

Material protegido por derechos de autor

Alteraciones renales en la hipertensión arterial esencial maligna

En menos del 10 % de los casos de hipertensión intrarrenal, se desarrolla una hipertensión maligna o una forma acelerada de hipertensión. Ésta puede presentarse ya al principio del curso de la enfermedad, o también tras una larga fase benigna.

Etiología y patogenia. La fase maligna puede ser:

- Consecuencia de una isquemia renal, que se genera por una grave esclerosis vascular extrarrenal (v. pág. 430) o intrarrenal.
- Debida a una glomerulonefritis o a una inflamación intersticial.

En la mayoría de los casos de hipertensión maligna, la hipertensión o la nefropatía crónica tienen lugar ya desde hace mucho tiempo. Ocasionalmente, la fase maligna se desarrolla tan rápidamente que no es posible determinar en la anamnesis la existencia de hipertensión, y aparentemente ésta constituye un hallazgo.

Clínica. La fase maligna cursa con una serie de manifestaciones patológicas subjetivas y objetivas típicas, totalmente al contrario que la fase benigna, en la que están ausentes los síntomas específicos de larga evolución, mientras no se produzca una insuficiencia orgánica específica. La hipertensión maligna se define por los siguientes síntomas/hallazgos:

- Presión arterial diastólica superior a 120 mm Hg.
- Retinopatía de grado IV (hemorragias, exudados), así como edema de papila.
- Signos de encefalopatía.
- Necrosis fibrinoide de las arteriolas (renales).

A menudo se experimentan dolores persistentes en la región occipital, que habitualmente son más intensos por la mañana. Con frecuencia se acompañan de pérdida de apetito, náuseas y vómitos. Además, puede perderse peso sin causa aparente. En una crisis hipertensiva, la elevación significativa de la presión es en ocasiones reciente, y los síntomas pueden ser de intensidad más limitada.

El aspecto macro y microscópico de los riñones en la hipertensión maligna depende, en gran medida, del tipo y magnitud del proceso renal subyacente.

Alteraciones macroscópicas renales (A). El riñón puede ser de tamaño normal y hallarse mínimamente granulado; puede mostrar algunas petequias como consecuencia de roturas arteriolares, aunque también puede tener un aspecto retraído y cicatricial.

Alteraciones histológicas. Una de las alteraciones características (aunque no específica) del cuadro microscópico es una fibroelastosis endarterial proliferativa **(B1)**, que a menudo está en relación con una pielonefritis crónica que complica el cuadro clínico.

El proceso vascular obliterante progresa con frecuencia de forma rápida y conduce a una estenosis importante de los vasos, así como a alteraciones parenquimatosas isquémicas. Debido a la trasudación subendotelial de plasma sanguíneo y al depósito de fibrina en las arteriolas preglomerulares **(B2)**, así como en los glomérulos, se desarrolla la llamada *degeneración fibrinoide* o *necrosis de las arteriolas y capilares glomerulares* **(B3)**. Se pueden producir trombosis y roturas vasculares, que dan lugar a lesiones hemorrágicas en los riñones o sobre su superficie. En los glomérulos irrigados por los vasos afectados también pueden detectarse precipitados subendoteliales de fibrina, que finalmente conducen a una degeneración hialina del glomérulo.

Terapia y pronóstico. Casi todos los pacientes con hipertensión maligna no tratados fallecen en un plazo de menos de 2 años tras el inicio supuesto de la enfermedad. Por lo tanto, inmediatamente después del diagnóstico debe iniciarse una terapia, a fin de que no se produzcan (más) complicaciones, como p. ej. en:

- El cerebro (p. ej., accidentes cerebrovasculares, encefalopatía hipertensiva con obnubilación, convulsiones y eventualmente coma).
- El corazón (p. ej., edema pulmonar, angina de pecho, infarto de miocardio).
- Los riñones (p. ej., insuficiencia renal).
- La retina (ceguera por isquemia).

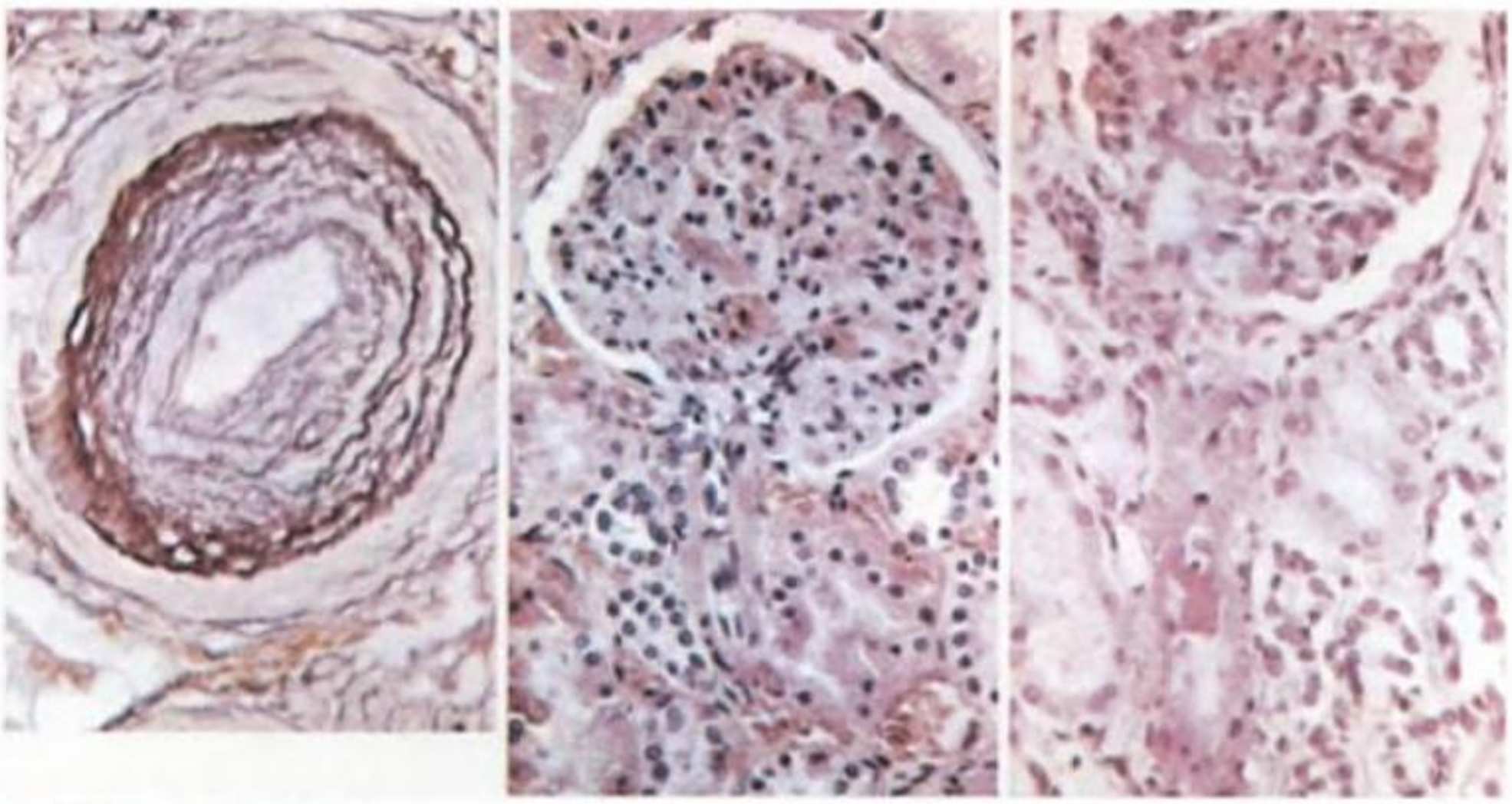
A menudo está indicado el ingreso en una unidad de vigilancia intensiva, al menos durante la fase inicial del tratamiento, para continuar después con una terapia antihipertensiva de mantenimiento. Para la fase inicial se dispone de medicamentos muy eficaces y controlables, como p. ej. nifedipina, urapidil o nitroglicerina.

Material protegido por derechos de autor

◀ Instauración de la fase maligna tras una fase benigna relativamente corta: riñón normal o grande, ligeramente granulado, numerosas hemorragias de pequeño tamaño

▲ Fase maligna superpuesta sobre una fase benigna de larga evolución

A. Alteraciones macroscópicas



B. Alteraciones histológicas

B1. Fibroelastosis endarterial obliterante de una a. intrarrenal de mediano tamaño habitualmente junto con una pielonefritis crónica, aunque más a menudo con una fase maligna de hipertensión (160 aumentos)

B2. Estadio inicial de la hipertensión maligna: depósitos subendoteliales de fibrina en la arteriola preganglionar (160 aumentos)

B3. Estadio avanzado: necrosis de la pared en la arteriola preganglionar (160 aumentos)

Fase maligna de la hipertensión esencial: anatomía patológica renal

Material protegido por derechos de autor

Hipertensión renovascular extrarrenal

Epidemiología y etiología. La hipertensión extrarrenal renovascular es la forma de hipertensión secundaria más frecuente, y a menudo es curable. Suele deberse a una estenosis de la a. renal que, a su vez, puede asociarse a otras causas:

- Estenosis de la luz vascular por placas arterioescleróticas (alrededor del 70-80 % de los casos; a menudo en hombres de edad avanzada).
- Displasia fibromuscular (alrededor del 10-20 % de los casos; más a menudo en mujeres de grupos de edad más joven).
- Estenosis por compresión (quiste, tumor) o formación de cicatrices.
- Alteraciones patológicas del árbol arterial renal como consecuencia de traumas (p. ej., formación de aneurismas).

Las alteraciones mencionadas se presentan probablemente en menos de un 1 % de los hipertensos. Puesto que la posibilidad de corrección quirúrgica persiste, ésta debe intentarse cuando, ante una estenosis, la anamnesis, la exploración física o los resultados de laboratorio hacen sospechar una génesis extrarrenal de la hipertensión.

Los momentos en que se establece la sospecha de hipertensión renovascular renal son:

- Inicio de la hipertensión antes de los 30 años.
- Inicio brusco o empeoramiento de una hipertensión preexistente.
- Una hipertensión que no puede controlarse de forma medicamentosa o que sólo se controla con numerosas complicaciones, o bien una función renal complicada bajo terapia con IECA.
- Trauma sobre la región renal en la anamnesis.
- Procesos tromboembólicos en la anamnesis.
- Hipertensión maligna.

Clínica y diagnóstico. El único signo exploratorio puede ser un soplo sistólico sobre la a. renal, que establezca la sospecha de una causa renovascular de la hipertensión. Sin embargo, este tipo de soplos vasculares pueden auscultarse ante cualquier otra estenosis de un vaso abdominal, así como sin correlación alguna con una hipertensión esencial, y no indican la situación hemodinámica.

Ante cualquier sospecha de estenosis de la a. renal se comenzará con un estudio de *tests de cribado* que deben reforzar el diagnóstico. Entre éstos se incluyen, p. ej., una ecografía-Doppler, una gammagrafía renal y/o, ante una sospecha muy fundamentada, una angiografía renal por sustracción digital. *En este último caso,* el diagnóstico se establece mediante aortografía con arteriografía selectiva del árbol vascular renal. Las estenosis de origen arterioesclerótico se localizan casi siempre a nivel proximal, es decir, cerca de la salida de las aa. renales, mientras que las estenosis causadas por displasia fibromuscular suelen ubicarse en el tercio medio y distal de la a. renal. Para valorar la importancia de una estenosis, se determina la actividad de la renina plasmática en sangre de la v. renal, aunque sólo en casos de afectación unilateral.

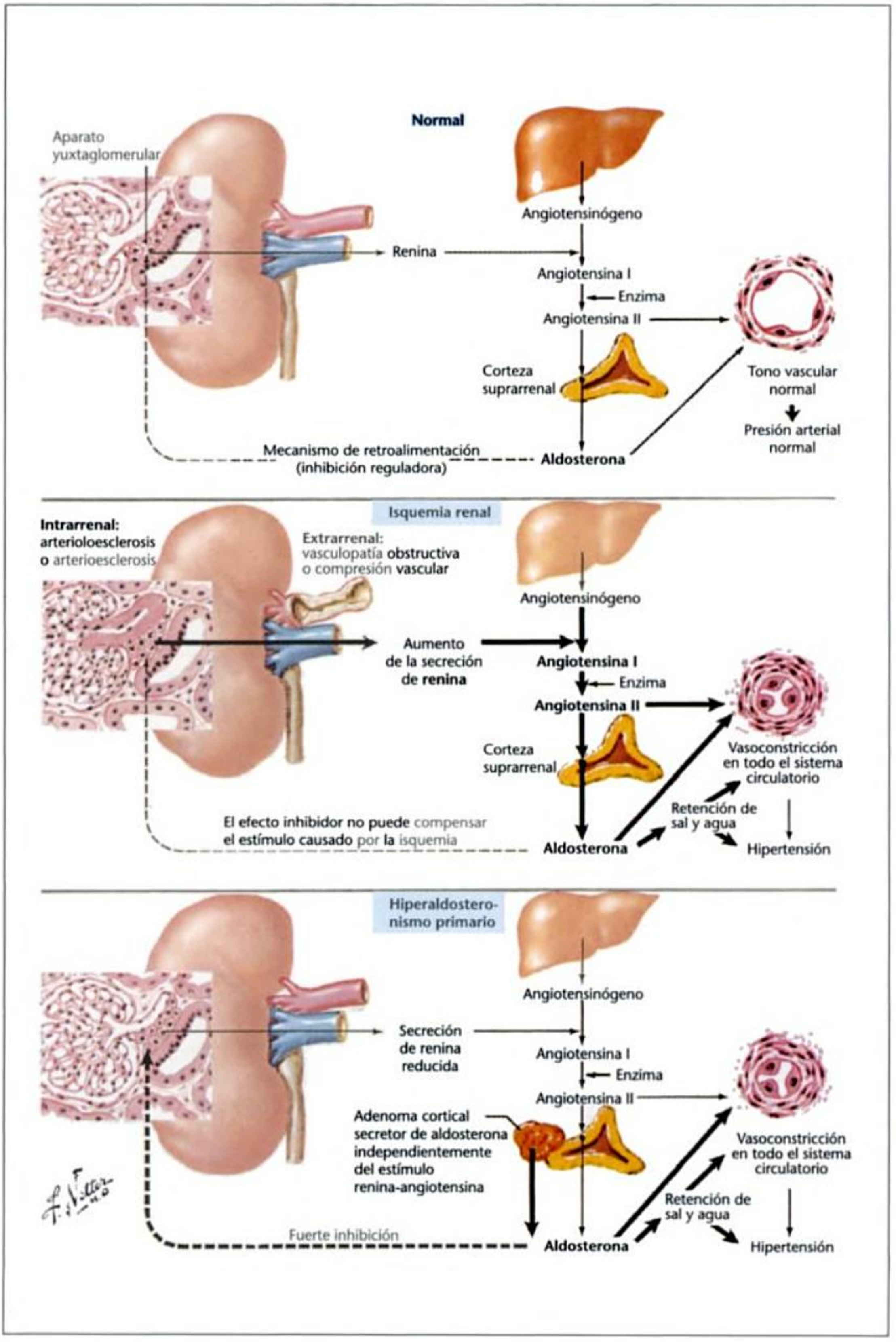
Terapia y pronóstico. En ausencia de tratamiento, la estenosis de una o ambas aa. renales da lugar a una grave hipertensión y a una obstrucción del vaso, en ocasiones total, lo que provoca un fracaso funcional renal. Existen numerosas posibilidades terapéuticas para eliminar la estenosis y mantener la función renal:

- Terapia antihipertensiva medicamentosa de fondo.
- Angioplastia transluminal percutánea (ATP, dilatación con balón a través de un acceso transfemoral a fin de dilatar la luz; en ocasiones se asocia a la implantación de un *stent*).
- Medidas de cirugía vascular (v. pág. 432).

La indicación para una técnica de revascularización se establece cuando la luz vascular se ocluye o cierra por encima del 75 %. No obstante, el hecho de que la función renal pueda mejorar o no depende del estado del parénquima, lo cual se debe confirmar mediante biopsia renal.

La ATP suele ser especialmente exitosa en casos de estenosis vasculares causadas por displasia fibromuscular; en los vasos de tipo arterioesclerótico tienen lugar más a menudo complicaciones, y además el índice de reestenosis es más elevado. En estos casos suelen implantarse *stents*, cuyo objetivo es mantener permeable la luz vascular.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La etiología de una estenosis de una o ambas aa. renales, causante de una hipertensión renovascular, consiste casi siempre en una arterioesclerosis. Más raramente se trata de una hiperplasia fibromuscular, de un aneurisma de la a. renal, de una rotura vascular, de una vasculitis o de una anomalía congénita. La hipertensión renovascular puede corregirse, o por lo menos mejorarse, mediante una reparación quirúrgica de la estenosis siempre que el parénquima renal conserve su función.

Diagnóstico

En toda pielografía intravenosa en que se observe un retraso unilateral de la eliminación y una diferencia de tamaño de más de 2 cm entre ambos riñones, debe sospecharse una enfermedad renovascular.

Sin embargo, para poder realizar una intervención reparadora es necesario disponer de un diagnóstico exacto sobre el tipo, localización y magnitud de la estenosis arterial. Para ello podrá realizarse una angiografía (principalmente en la técnica de angiografía digital por sustracción) o una determinación de renina diferencial en sangre de las vv. renales; en caso de sospecha no confirmada de enfermedad renal parenquimatosa primaria, estará indicada en ocasiones una biopsia renal percutánea; ante una sospecha de obstrucción de drenaje o de enfermedad renal unilateral, una pielografía retrógrada.

Indicación

El tratamiento quirúrgico debe garantizar un buen drenaje sanguíneo del riñón correspondiente y normalizar la función renal. De ahí que la indicación de la revascularización no sólo debe basarse en el grado de estenosis de la arteria, sino también en la posible reactivación del riñón. Ésta depende de forma decisiva de la importancia de las colaterales y de la conservación de un parénquima renal normofuncionante. Un riñón intensamente dañado por procesos oclusivos crónicos, sin que se disponga de un sistema de vasos colaterales satisfactorio, ya no permitirá garantizar nunca más una capacidad funcional renal normal tras una revascularización.

Métodos quirúrgicos

Endarterectomía. Si el calibre vascular exterior es normal y el proceso estenótico se halla a nivel intraluminal, mediante una endarterectomía puede repermeabilizarse el vaso y normalizarse la luz vascular. La técnica puede ser transaórtica o también realizarse mediante un acceso directo a través de la a. renal **(C)**. En este último caso, prácticamente siempre se indica además una plastia vascular con injerto que alcance la pared aórtica, a fin de lograr una profilaxis de futuras recidivas **(D)**. La exéresis de un émbolo mediante embolectomía simple sólo tiene expectativas de éxito en la fase precoz tras la embolia.

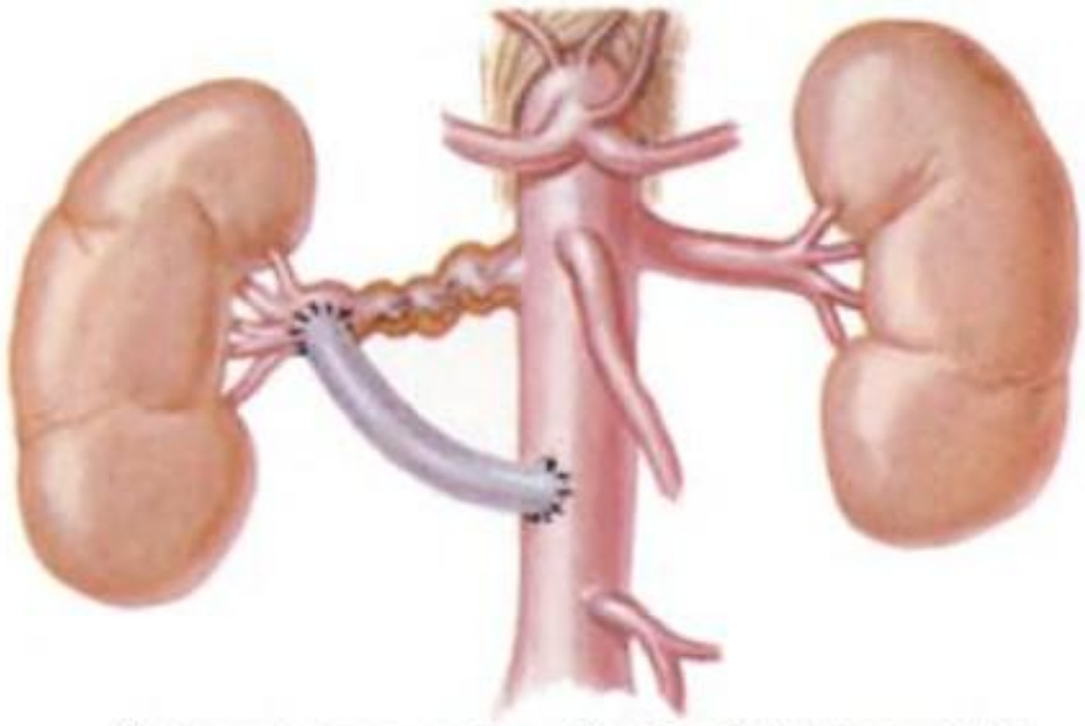
Plastia con injerto. Para corregir la estenosis de trayecto corto, puede dilatarse el fragmento estenosado con sutura de un injerto con una vena autóloga o con material sintético **(D)**. No obstante, la plastia con injerto se realiza casi siempre en combinación con otro procedimiento.

Resección de aneurismas. Un aneurisma de la a. renal puede constituir un foco crónico de émbolos trombóticos, provocando un compromiso de la irrigación renal. A partir de un diámetro de alrededor de 2 cm, y en casos excepcionales incluso 1 cm, un aneurisma de este tipo debe extirparse. En los aneurismas en forma de saco puede bastar la resección simple del aneurisma **(F)**, combinada en ocasiones con una plastia con injerto. Sin embargo, en la mayoría de los casos se reseca el fragmento vascular aneurismático y se sustituye por un injerto de vena o por una prótesis de material sintético.

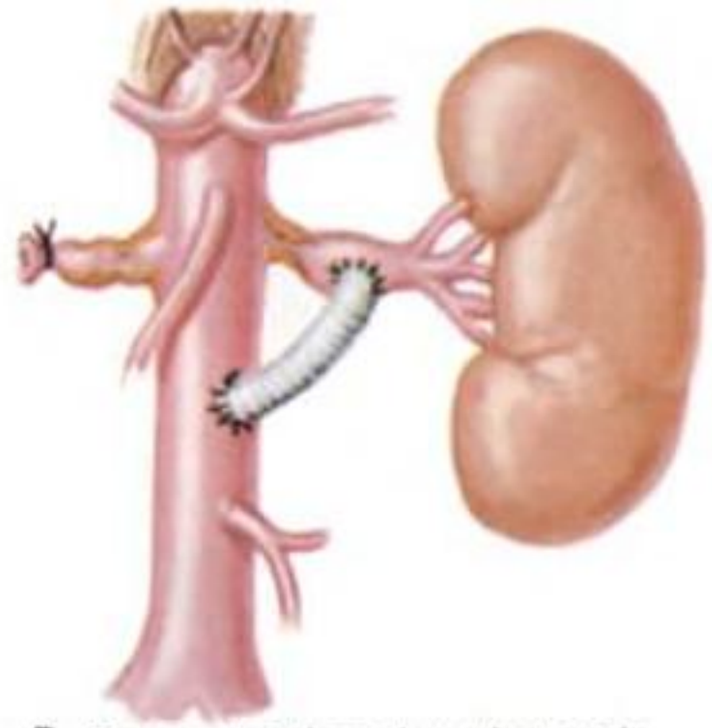
Bypass. Salvar la estenosis mediante un cortocircuito *(bypass)* es una técnica muy útil y está especialmente indicado cuando existen estenosis de trayecto largo, o en las estenosis de la salida arterial. Siempre que sea posible se recurrirá a la colocación de un injerto venoso autólogo debido al menor riesgo de trombosis **(A)**. Sin embargo, con frecuencia debe utilizarse material sintético **B, E**).

Siempre se conecta el *bypass* a la aorta **(A, E)**. Cuando existen además trastornos circulatorios en las extremidades inferiores, debidos a alteraciones estenosantes en la región aortoilíaca, el *bypass* a la a. renal puede conectarse a una prótesis en *Y* colocada simultáneamente.

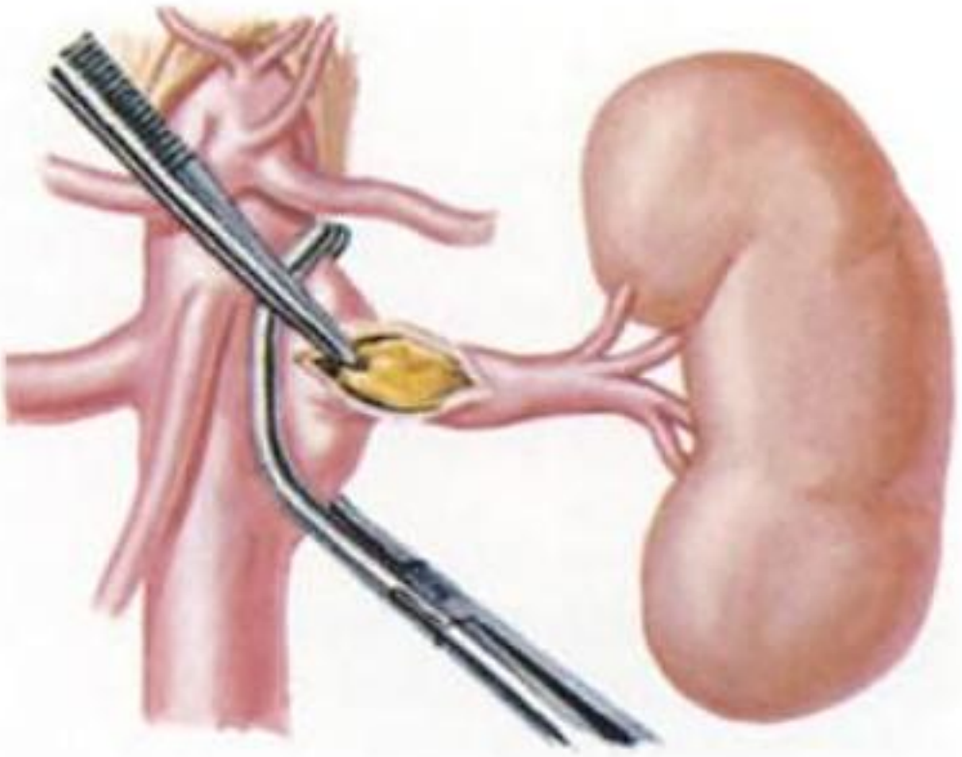
Material protegido por derechos de autor



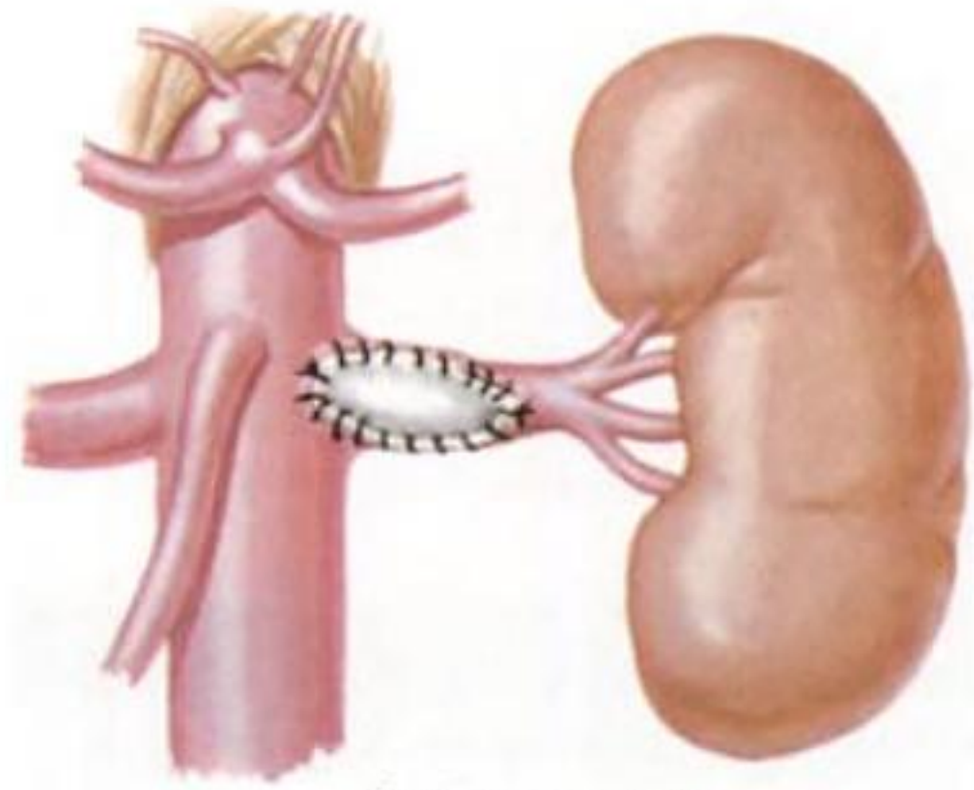
A. *Bypass* venoso autólogo (v. safena) al extremo distal de la a. renal en un fragmento vascular gravemente lesionado por hiperplasia fibromuscular



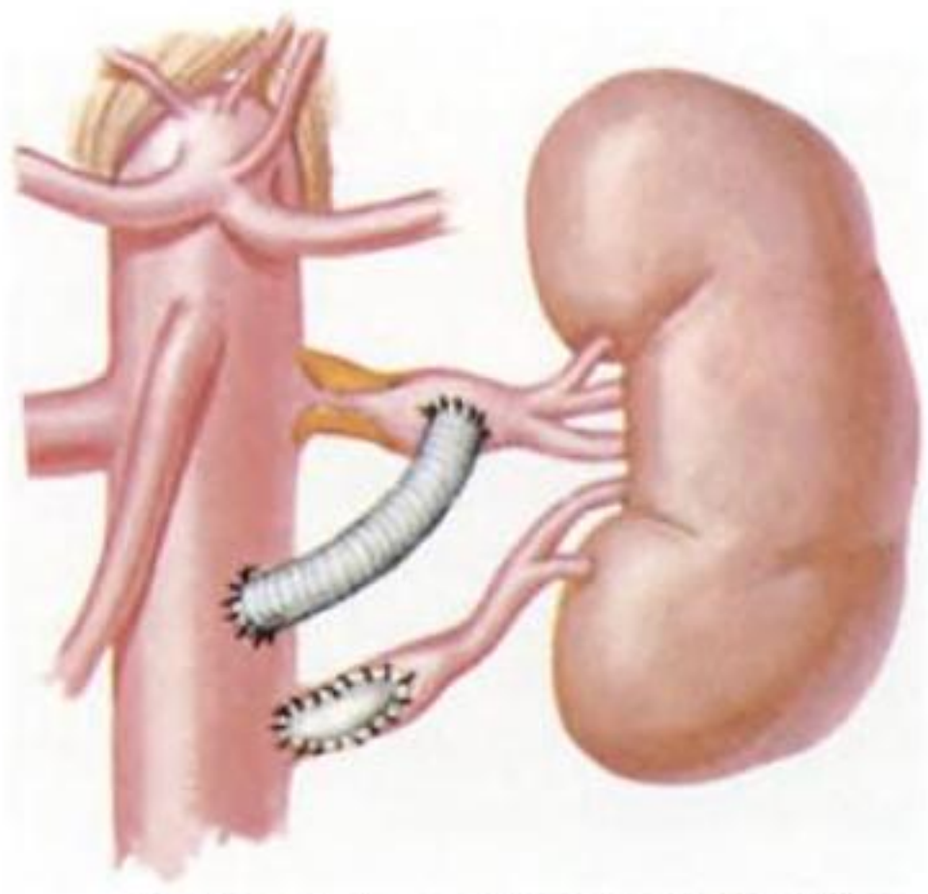
B. *Bypass* arterial renal y nefrectomía contralateral



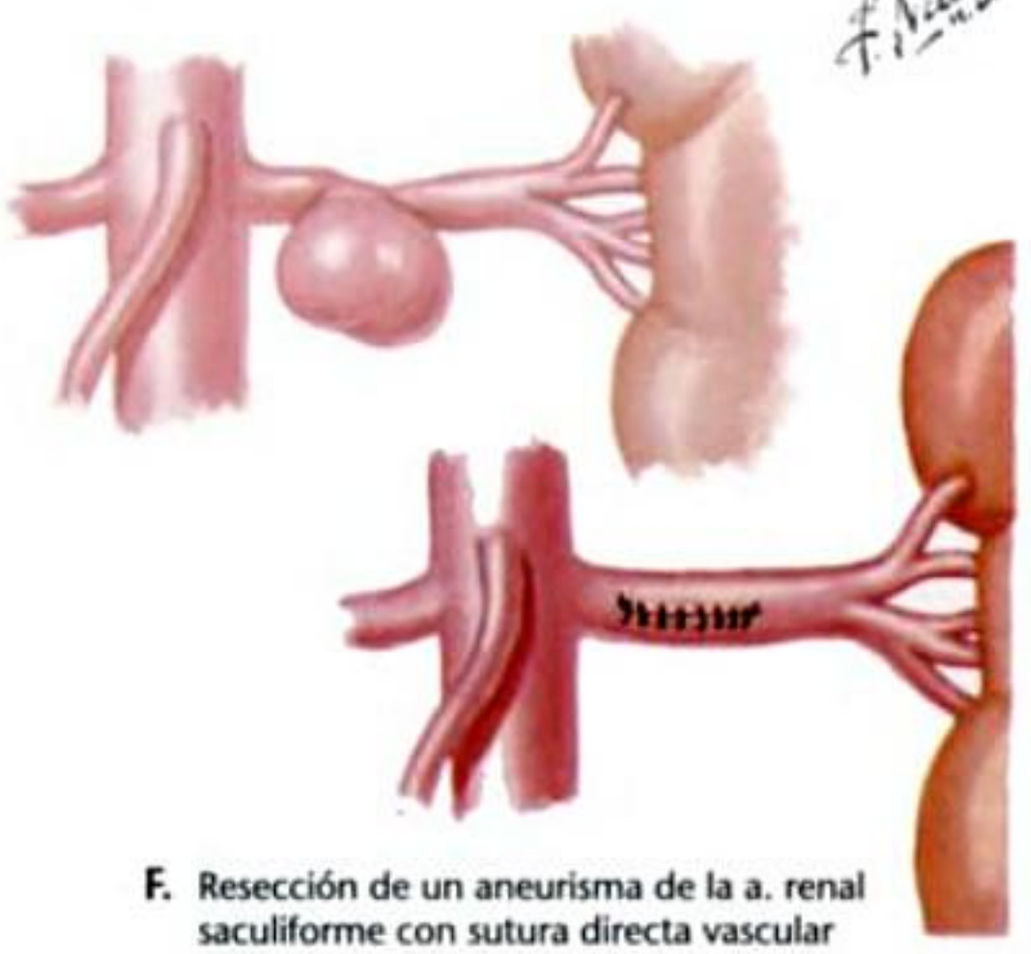
C. Endarterectomía



D. Plastia con injerto



E. *Bypass* de la a. renal con plastia con injerto sobre la a. renal accesoria



F. Resección de un aneurisma de la a. renal saculiforme con sutura directa vascular

Material protegido por derechos de autor

La coagulación intrarrenal constituye a menudo una manifestación acompañante de los procesos patológicos renales. Una serie de enfermedades renales, como las glomerulonefritis, cursan con la presencia de pequeñas cantidades de fibrina y de agregados plaquetarios en los capilares glomerulares que, conforme va progresando la lesión glomerular, participarán con frecuencia en ésta. El coágulo provoca una necrosis segmentaria de las asas glomerulares y la formación de semilunas.

En el síndrome de afibrinogenemia aguda, que se asocia a diversas complicaciones del embarazo y del parto (feto muerto, embolia de líquido amniótico, desprendimiento precoz de la placenta), se produce una rápida trombosis glomerular. Habitualmente se desprenden los trombos y se produce un déficit de diferentes factores de la coagulación, así como tendencia a la hemorragia.

Síndrome hemolítico urémico (SHU) y púrpura trombótica trombocitopénica (PTT)

Tanto en el SHU como en la PTT existe una microangiopatía trombótica, que ocasiona una sintomatología cuya etiología aún no está del todo clara. Ambas entidades son tan similares que se conocen como SHU-PTT o *anemia microangiopática hemolítica.*

Clasificación. El SHU y la PTT se presentan como enfermedades de carácter idiopático o se observan bajo determinadas circunstancias, como p. ej.:

- En enfermedades infecciosas: enfermedades diarreicas causadas por *E. coli* del tipo 0157:H7 o *Shigella dysenteriae;* infecciones de las vías urinarias por *E. coli* 0103:H2; infecciones asociadas a VIH e infecciones neumocócicas.
- En enfermedades no infecciosas, p. ej. embarazo, toma de medicamentos, tumores malignos, lupus eritematoso diseminado, esclerodermia sistémica o hipertensión maligna.

En el embarazo aparece con más frecuencia un SHU en relación con una preeclampsia, aunque también puede presentarse en la gestación o puerperio normales, o incluso meses después del parto.

El SHU idiopático se presenta fundamentalmente en lactantes y niños en edad preescolar, pero también en niños mayores y en adultos.

Patogenia. En el estadio inicial, los síndromes se caracterizan por un aumento de la producción de factores de la coagulación. Éstos dan lugar a una trombosis glomerular y/o a una estenosis de las arteriolas aferentes, que se caracterizan por una estructura en capas de cebolla.

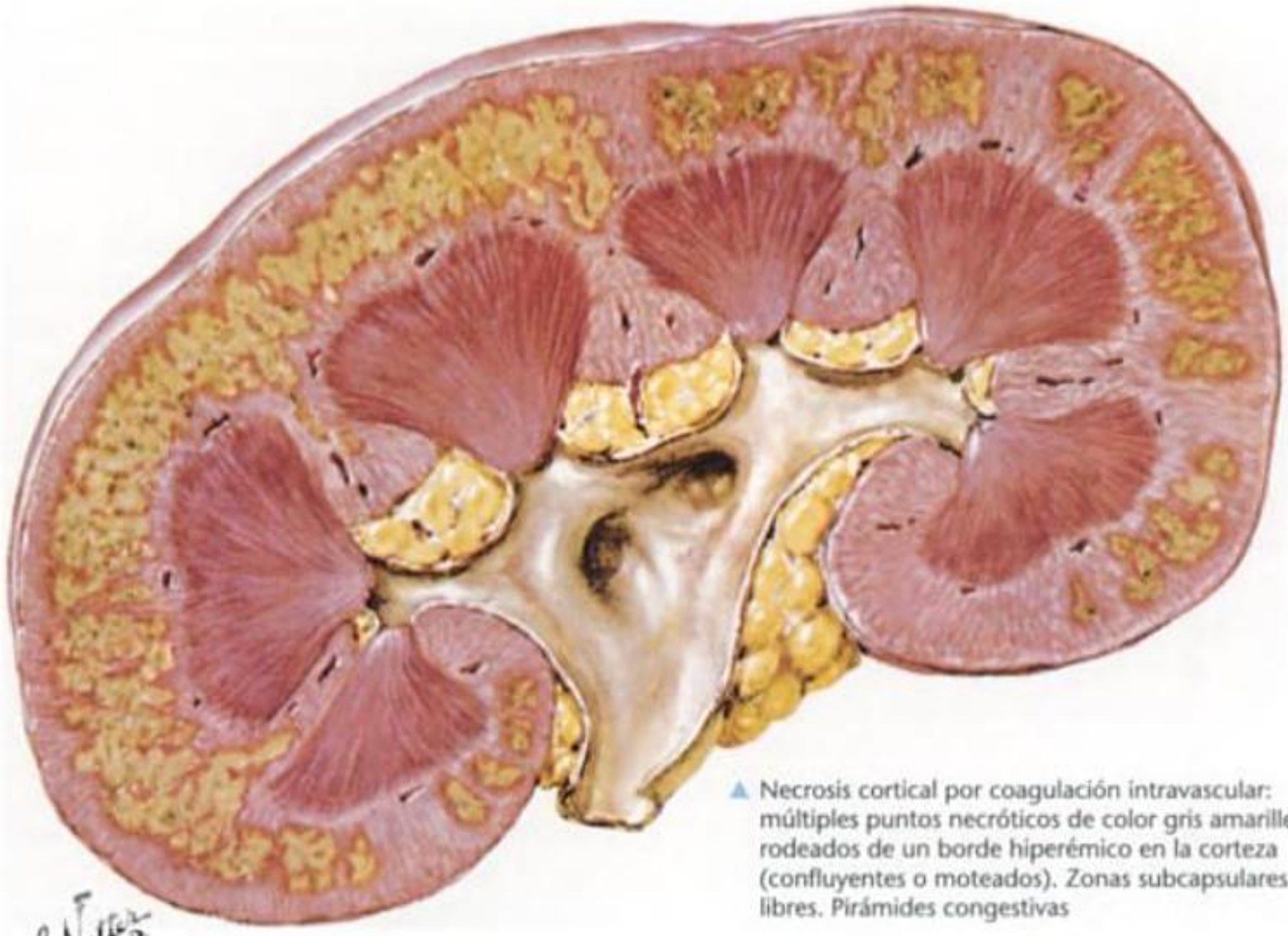
Clínica. El SHU-PTT acostumbra a presentarse de forma aguda: más raramente se produce un curso crónico o recidivante.

A menudo existe un antecedente de enfermedad de carácter febril con síntomas respiratorios o gastrointestinales. A los pocos días se detecta una anemia hemolítica (test de Coombs negativo) con eritrocitos deformados (fragmentocitos), reticulocitosis y trombopenia, así como una insuficiencia renal de mayor o menor gravedad, hasta incluso uremia y en ocasiones una hipertensión grave. El déficit de factores de coagulación no es constante; puede causar complicaciones hemorrágicas o estar totalmente ausente. No son infrecuentes los trastornos del SNC y otras alteraciones orgánicas.

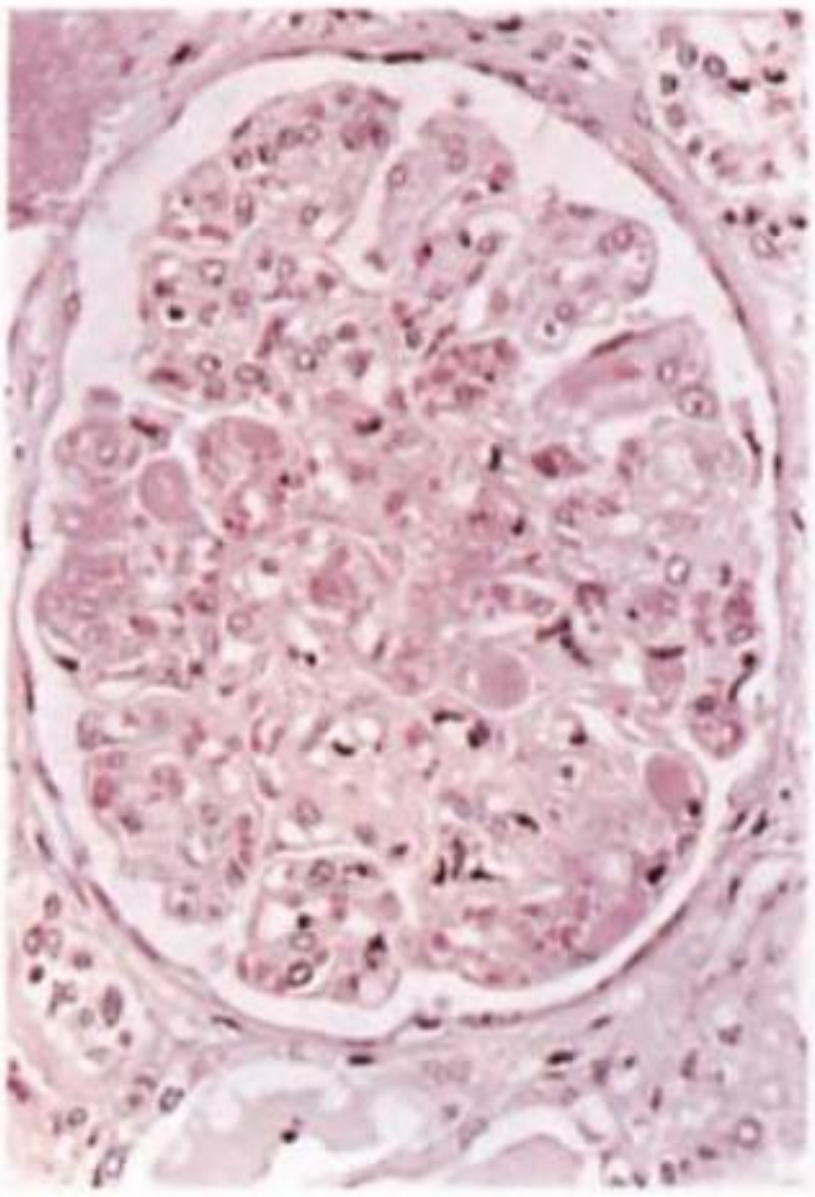
Diagnóstico. El diagnóstico se establece por la clínica y por un hemograma «compatible». En ocasiones está indicada la punción de médula ósea. Son obligados los tests de coagulación, el test de Coombs y el estudio de anticuerpos. En el diagnóstico diferencial hay que excluir una púrpura trombocitopénica idiopática y una coagulopatía de consumo, y en el embarazo un síndrome que cursa con hemólisis, aumento de las enzimas hepáticas y trombopenia.

Terapia. Fundamentalmente siempre debería tratarse la enfermedad causal. Un SHU-PTT deberá tratarse en régimen de cuidados intensivos con transfusiones sanguíneas, infusión hidroelectrolítica para compensar los déficit de agua y sal, monitorización y control de la presión arterial y, en ocasiones, hemodiálisis y ventilación mecánica. En los casos leves a veces basta una terapia con glucocorticoides (junto a la terapia sintomática correspondiente).

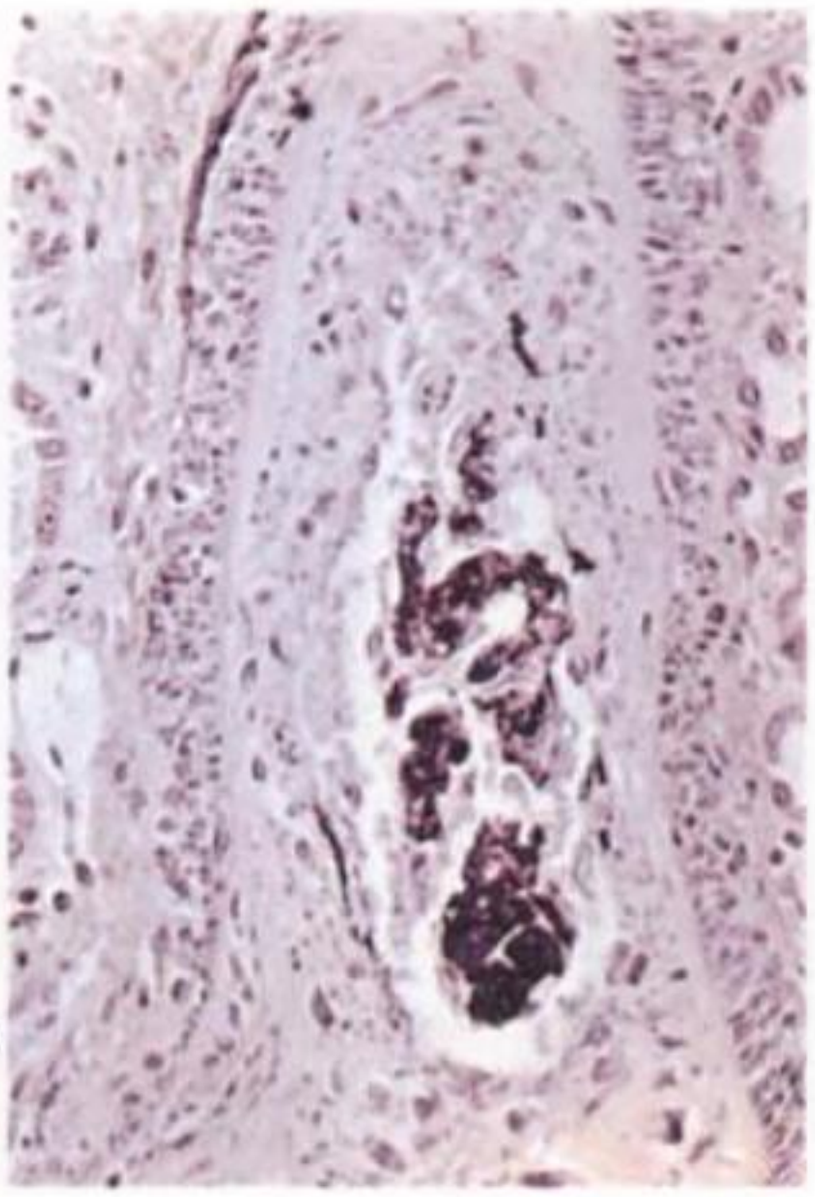
Material protegido por derechos de autor



▲ Necrosis cortical por coagulación intravascular: múltiples puntos necróticos de color gris amarillento rodeados de un borde hiperémico en la corteza (confluyentes o moteados). Zonas subcapsulares libres. Pirámides congestivas



◀ Glomérulo con trombos (teñidos de color de rosa) en la luz capilar (tinción HE, 100 aumentos)



▶ Aa. renales pequeñas, obstruidas por trombos de fibrina (teñidos de color violeta) (ácido fosforowolfrámico, tinción de hematoxilina, 100 aumentos)

Material protegido por derechos de autor

La amiloidosis se caracteriza por la presencia de depósitos de fibrillas proteicas. Se puede presentar en cualquier raza y sexo, así como en casi todas las franjas de edad; el pico máximo de frecuencia se sitúa entre los 50 y 60 años.

Patogenia y clasificación

A partir de una proteína de la fase aguda, el amiloide sérico A, se constituye amiloide A (AA). Por el contrario, se constituye el amiloide I (AL) a partir de la porción de la cadena-L de las inmunoglobulinas. Las fibrillas aisladas tienen, al microscopio electrónico, una longitud de alrededor de 7,5 nm y una subestructura integrada por unidades más pequeñas. En comparación con otras proteínas extracelulares fibrilares, es un antígeno muy débil. Se distinguen los siguientes tipos de amiloidosis:

- Amiloidosis primaria (tipo AL).
- Amiloidosis secundaria (tipo AL o AA).
- Amiloidosis heredofamiliar (tipo AA).

La forma secundaria se constituye a partir de un mieloma múltiple (tipo AL) o por enfermedades crónicas de carácter infeccioso crónico o inflamatorio crónico (tipo AA).

Clínica

Puesto que los depósitos de amiloide pueden producirse en cualquier órgano, las manifestaciones son muy diversas. Sin embargo, los riñones son los que más a menudo se ven afectados.

Riñón. El síntoma-guía de la amiloidosis renal es una proteinuria masiva, y en el 60 % de los casos se produce un síndrome nefrótico completo. No es infrecuente encontrar microhematuria. A menudo la sintomatología progresa hasta desarrollar una insuficiencia renal que precisa tratamiento con diálisis (v. página 380 y ss.).

Tracto gastrointestinal e hígado. La participación del tracto gastrointestinal puede manifestarse en forma de diarrea, estreñimiento y hemorragias digestivas de los tractos superior o inferior. La manifestación más característica es quizá la macroglosia. También puede describirse con síndrome de malabsorción. Es frecuente encontrar hepatomegalia tanto en la forma primaria como secundaria de la enfermedad, pero la mayoría de las pruebas de función hepática son normales. Una excepción la constituye el test de la bromosulftaleína, en el que se constata un aumento de la retención de esta sustancia; en ocasiones las fosfatasas alcalinas pueden estar elevadas.

Corazón. Es frecuente una participación cardíaca en cualquier tipo de amiloidosis. Ésta puede cursar con signos subjetivos y objetivos de insuficiencia miocárdica, trastornos de la conducción o cardiopatía isquémica.

Piel. Los depósitos de amiloide en la piel pueden ser locales y aislados o diseminados (particularmente en la amiloidosis primaria).

Además, pueden tener lugar trastornos funcionales del sistema nervioso autónomo, un síndrome del túnel carpiano y otros síntomas muy diversos.

Diagnóstico

Para reconocimiento de la amiloidosis es esencial la sospecha clínica: la combinación de una enfermedad crónica inflamatoria o infecciosa en presencia de hepatomegalia, esplenomegalia o una alteración analítica urinaria (particularmente una proteinuria) respaldan el diagnóstico de amiloidosis.

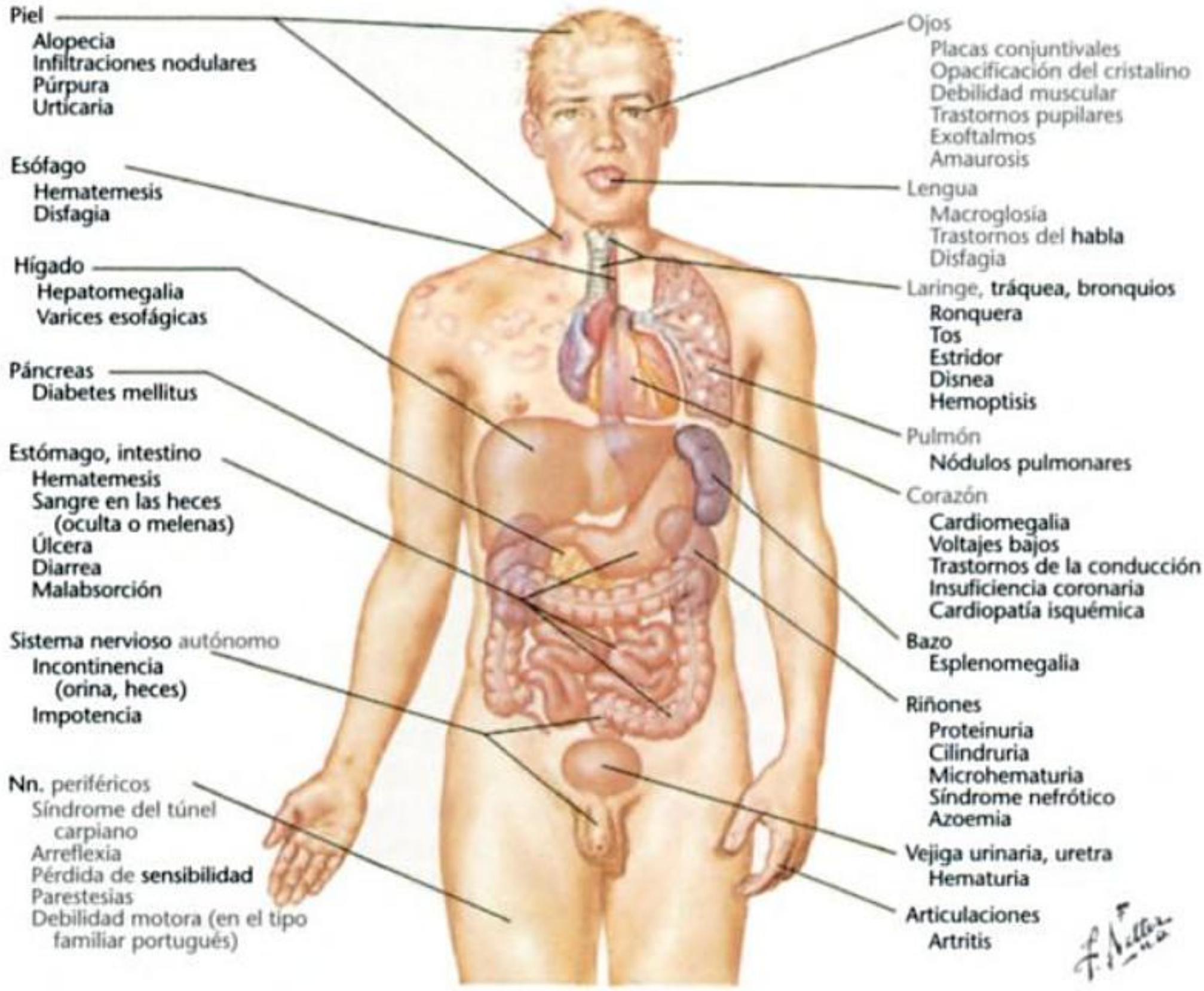
La radiología y la ecografía muestran a menudo hipertrofia renal.

Mediante la biopsia y la tinción correspondiente del preparado puede confirmarse el diagnóstico. A este respecto es particularmente útil la biopsia de la mucosa rectal, debido al fácil acceso y realización relativamente sencilla y asintomática. La muestra de biopsia se tiñe con rojo Congo y se estudia mediante microscopia con luz polarizada; la presencia de amiloide se reconoce por una difracción lumínica verdosa.

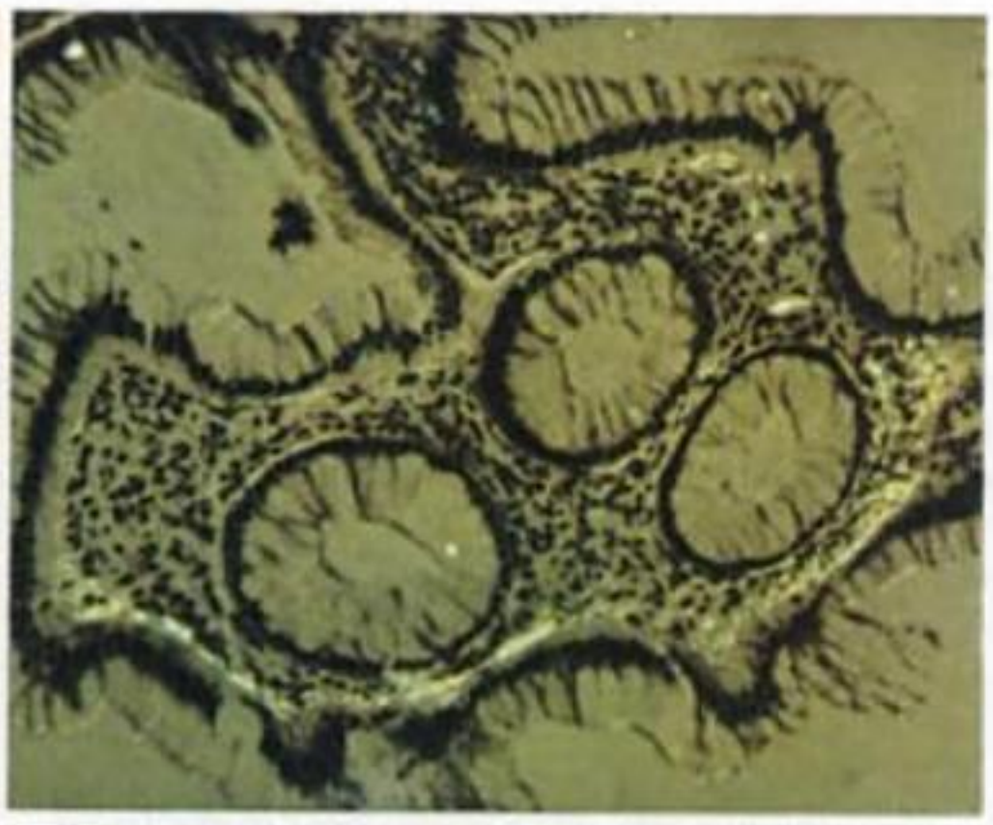
Terapia y pronóstico

No existe un tratamiento específico de la amiloidosis, aparte del tratamiento de la enfermedad de base (p. ej., una osteomielitis). Puede estar indicada una terapia sintomática de la insuficiencia renal.

Material protegido por derechos de autor



▲ Biopsia rectal: preparado teñido con rojo Congo y hematoxilina que muestra depósitos de amiloide en la microscopia óptica



▲ Mediante luz polarizada, se observa en el mismo lugar una difracción verde, que confirma la amiloidosis

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La esclerodermia o esclerosis sistémica progresiva (ESP) es una enfermedad sistémica del tejido conectivo y del sistema vascular, que se manifiesta en la piel (un 90 %), tracto gastrointestinal (un 80 %), pulmones (un 40 %), riñones (un 30 %), aparato locomotor y corazón (un 40 %). Se han encontrado anticuerpos antinucleares y otros anticuerpos contra proteínas del centrómero. Las mujeres se ven afectadas tres veces más que los hombres. Las primeras manifestaciones se presentan entre los 40 y 50 años.

Anatomía patológica

Incluso en pacientes que no presentan signos clínicos de participación renal, se detectan alteraciones en los vasos sanguíneos en la autopsia o mediante biopsia **(D)**. En casos con hipertensión grave, los riñones muestran casi siempre un tamaño normal y una superficie de color rojo amarillento salpicada de pequeñas hemorragias o infartos (aspecto difícil de distinguir de una nefroesclerosis maligna). Microscópicamente se pueden observar alteraciones significativas en las arterias. Las aa. arqueadas muestran un engrosamiento considerable de la pared **(F)**, en primer lugar por una inflamación mucoide de la íntima **(D)**, con fibrosis y duplicación de las fibras elásticas. Ello reduce notablemente la luz arterial. En casos de hipertensión grave e insuficiencia renal suele existir necrosis arteriolar **(E)**. Este proceso puede extenderse a los glomérulos, con formación de trombos de fibrina en los capilares y alteraciones proliferativas focales y/o escleróticas focales. Mediante estudios inmunohistológicos pueden detectarse fibrinógeno y gammaglobulinas en las paredes de los vasos dañados. No obstante, estos hallazgos no se distinguen de los de la nefroesclerosis maligna.

Clínica

Formas evolutivas. Clínicamente pueden distinguirse dos formas de esclerodermia generalizada:

- La esclerodermia aguda, en la que son típicas la fiebre, pérdida de peso, panarteritis, graves alteraciones dermatológicas y una participación visceral precoz con un proceso renal rápidamente progresivo.
- La esclerodermia crónica, en la que destacan sobre todo las alteraciones cutáneas **(A, C)** y se desarrolla una participación visceral a lo largo de varios años.

Riñón. Pueden presentarse los siguientes síntomas:

- Proteinuria (20-50 %).
- Hipertensión (alrededor del 25 %).
- Hipertensión maligna (5-10 %).
- Insuficiencia renal (alrededor del 20 %).

La forma evolutiva maligna de la hipertensión se asocia a una marcada activación del sistema renina-angiotensina y, sin tratamiento, conduce a una rápida disminución de la tasa de FG. El tránsito hacia la participación renal con evolución grave en la esclerosis sistémica progresiva, la llamada *crisis renal*, es rápido.

Este cuadro patológico se caracteriza por insuficiencia renal de presentación aguda, hipertensión casi siempre significativa con valores diastólicos superiores a 110 mm Hg, proteinuria y hematuria. Menos a menudo se detecta anemia hemolítica microangiopática, a consecuencia de una hipertensión grave con edema pulmonar y convulsiones secundarias a encefalopatía hipertensiva. Las crisis renales se presentan particularmente en pacientes con extensa afectación cutánea; entre los factores desencadenantes, figura además la terapia de la enfermedad de base con esteroides y/o ciclosporina.

Piel. La piel está tensa; en las articulaciones y las regiones acras pueden existir depósitos calcáreos dolorosos. Los dedos se inflaman a menudo y desarrollan necrosis y calcinosis dolorosas en los pulpejos **(C)**. En la cara aparece la llamada «boca en bolsa de tabaco», debido a las arrugas radiales y a la microstomía; la amimia y el brillo atrófico de la piel da lugar a la «cara en máscara» **(A)**.

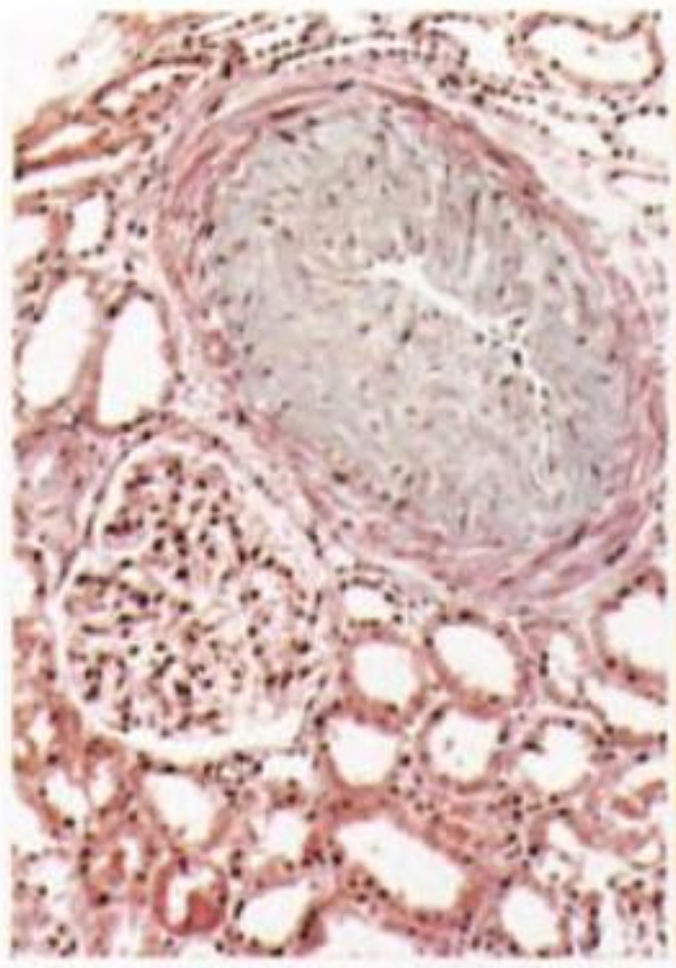
Esófago. La esofagoesclerosis se manifiesta por una motilidad patológica con estasis de secreciones, que da lugar a esofagitis y a frecuentes regurgitaciones. Independientemente de la participación pulmonar primaria, en los pacientes de esclerodermia con esofagitis tienen lugar frecuentes complicaciones debidas a una neumonía aspirativa.

Material protegido por derechos de autor

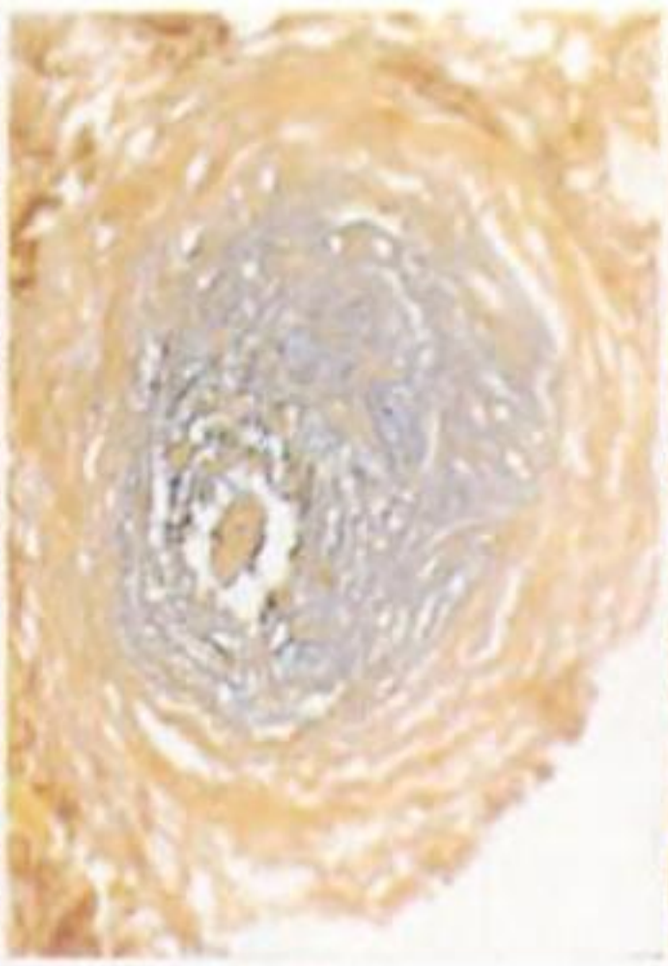
A. Engrosamiento característico, endurecimiento y rigidez de la piel facial, con boca pequeña y cerrada y labios finos en la fase atrófica de la esclerodermia

B. Alteraciones cutáneas típicas en la esclerodermia: depósitos de colágeno extensos y ligera atrofia epidérmica

C. Esclerodactilia: dedos parcialmente fijados en semiflexión. Falanges distales atrofiadas. Pulpejos de los dedos afilados y ulcerados



D. Inflamación mucoide de la íntima en las aa. renales medianas, visible sobre todo en los casos agudos



E. La coloración hierro coloidal muestra que la inflamación de la íntima está constituida fundamentalmente por mucopolisacáridos

F. A. arqueada en la esclerodermia crónica: engrosamiento rígido de la íntima, constituido por una matriz lamelar densa, rica en fibras elásticas y con poco colágeno

Material protegido por derechos de autor

Dentro del concepto de panarteritis nudosa se incluyen procesos inflamatorios y necrotizantes con afección generalizada de las arterias de mediano y pequeño calibre. Los órganos preferentemente afectados son los riñones y el tracto gastrointestinal.

En general, la enfermedad es muy infrecuente; los hombres enferman con una frecuencia doble a las mujeres, generalmente pasados los 50 años de edad.

Patogenia

Resulta significativa la presentación frecuentemente combinada con infección, en particular del tracto respiratorio o del oído medio; clínicamente no es raro que se asocie a enfermedades como el asma, la fiebre del heno o la urticaria. También a menudo los pacientes muestran una sensibilidad especial a determinados medicamentos (p. ej., sulfamidas, sulfatiazol, penicilina, yoduro y difenilhidantoína). Se ha logrado provocar la enfermedad experimentalmente mediante inyecciones repetidas de proteínas heterólogas. Además, también tiene importancia patogénica la hepatitis B crónica, ya que a menudo se detecta un antígeno HB-positivo.

Anatomía patológica

Macroscópicamente, los riñones muestran a menudo una granulación gruesa o cicatrices irregulares con áreas isquémicas o infartos de gran tamaño, en caso de estar afectadas las arterias de mediano o de mayor tamaño, que se encuentran en diferentes estadios de organización. En sección a menudo se reconocen pequeños aneurismas, en particular en las cercanías del límite entre la médula y la corteza **(A)**. Cuando se afectan primordialmente las arterias de pequeño calibre, la superficie renal, relativamente lisa, muestra numerosas hemorragias.

Microscópicamente las arterias muestran, en la fase aguda, alteraciones de tipo fibrinoide, con necrosis de la media e infiltración celular inflamatoria con localización primaria en la adventicia **(B)**. El exudado inflamatorio contiene leucocitos polimorfonucleares, y también eosinófilos y células plasmáticas. Ocasionalmente se observan procesos granulomatosos. En la fase crónica las alteraciones consisten en una proliferación de fibroblastos, granulación y finalmente fibrosis con engrosamiento de la íntima y oblitera-ción de la luz **(B, D)**. Junto con la vasculitis, generalmente se presenta un proceso de glomerulonefritis. Éste puede ser segmentario con limitación focal, aunque no es raro que sea difuso y generalizado. En los glomérulos a menudo se observan alteraciones necrotizantes y granulomatosas.

Clínica y diagnóstico

En la panarteritis nudosa se aprecian clínicamente manifestaciones patológicas de numerosos sistemas orgánicos:

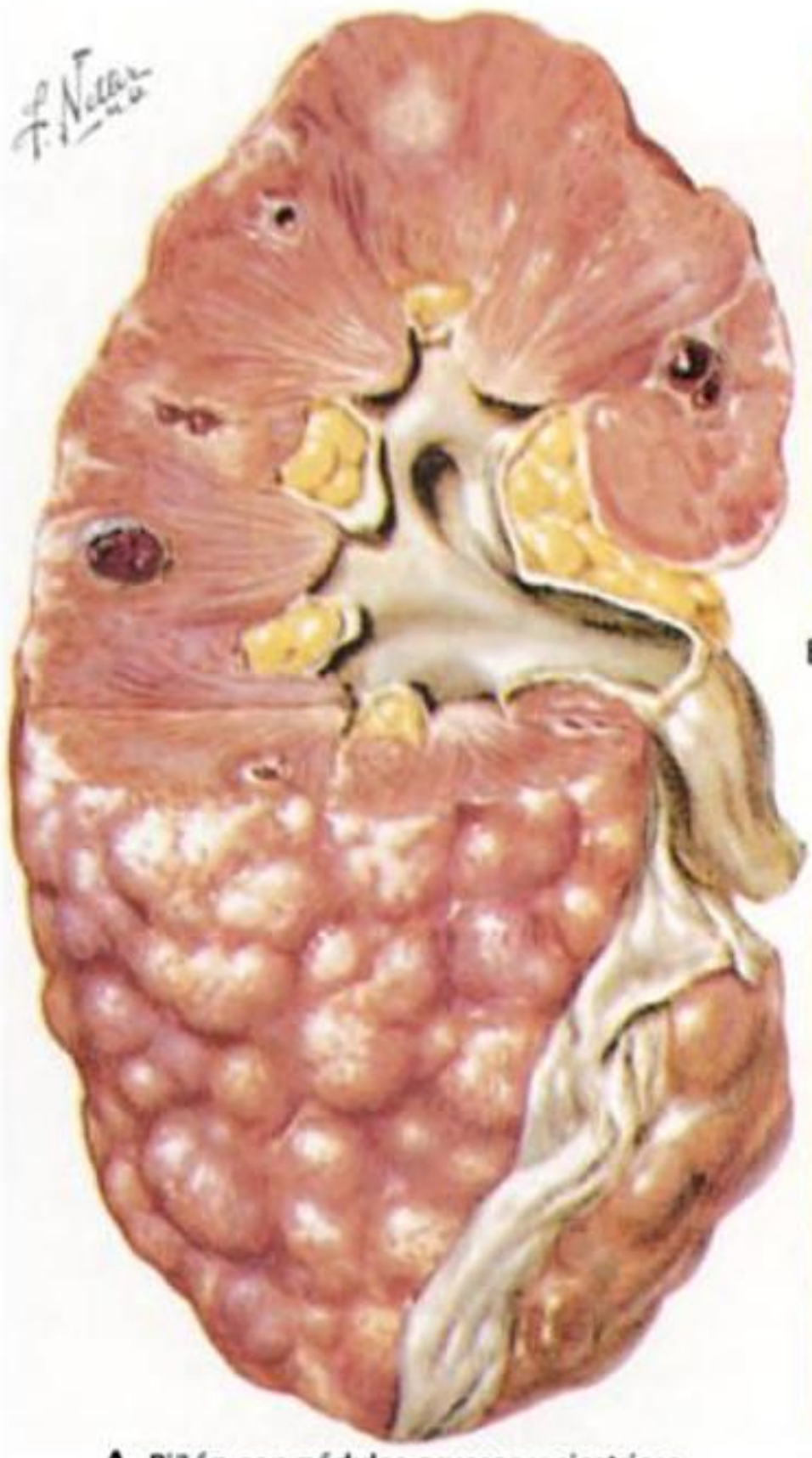
- Renales (alrededor del 60 %): el sedimento de orina contiene hematíes y leucocitos, así como diferentes tipos de cilindros (los llamados *en forma telescópica*), aunque habitualmente no existe proteinuria. A menudo se producen oliguria, insuficiencia renal y finalmente fracaso renal. Una manifestación frecuente es la hipertensión, en ocasiones en la forma «maligna», con edema de papila y encefalopatía.
- Tracto gastrointestinal (alrededor del 50 %): los síntomas son a menudo poco característicos, aunque es posible encontrar cólicos, apendicitis y colecistitis.
- Músculos (alrededor del 60 %): son especialmente frecuentes la artritis y la miositis.
- Sistema nervioso (alrededor del 50 %): astenia y parálisis, polineuritis y mononeuritis.
- Pulmones (infrecuente): infiltrados pulmonares migratorios, infiltraciones intersticiales reticulonodulares difusas o condensaciones superficiales extensas, que pueden corresponder a procesos locales de infarto.

Terapia y curso

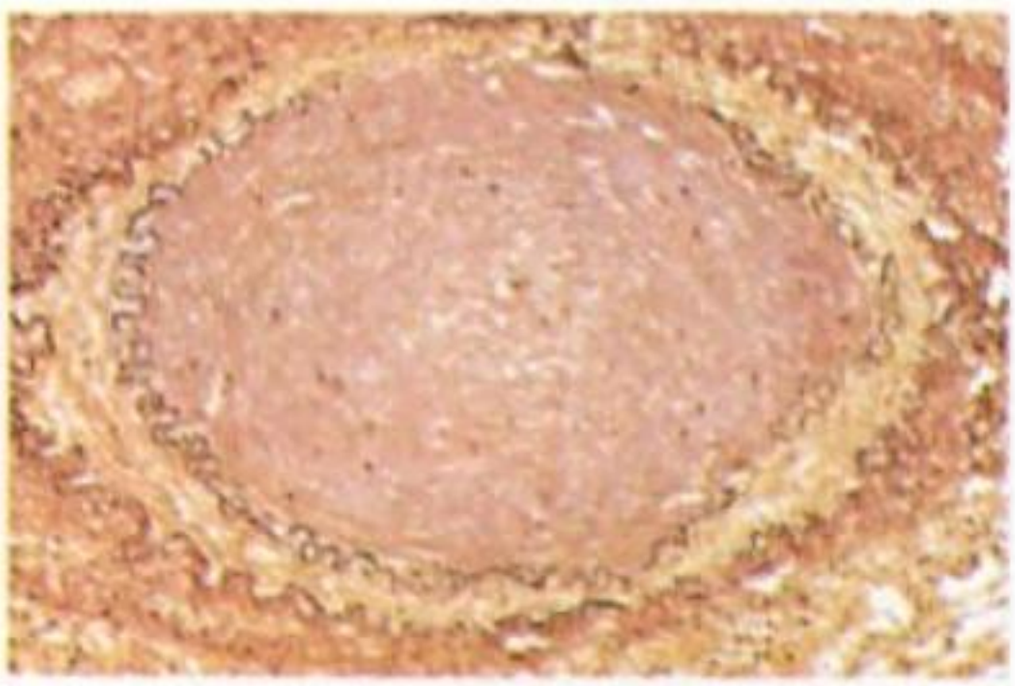
El tratamiento farmacológico se basa en el uso de AINE, esteroides o inmunosupresores.

Es típico que la evolución de la enfermedad curse con remisiones y exacerbaciones. Ello explica que puedan encontrarse todos los estadios de la enfermedad de forma simultánea, a menudo en una misma arteria. La enfermedad es de pronóstico mortal, en general con una evolución de pocos meses o años.

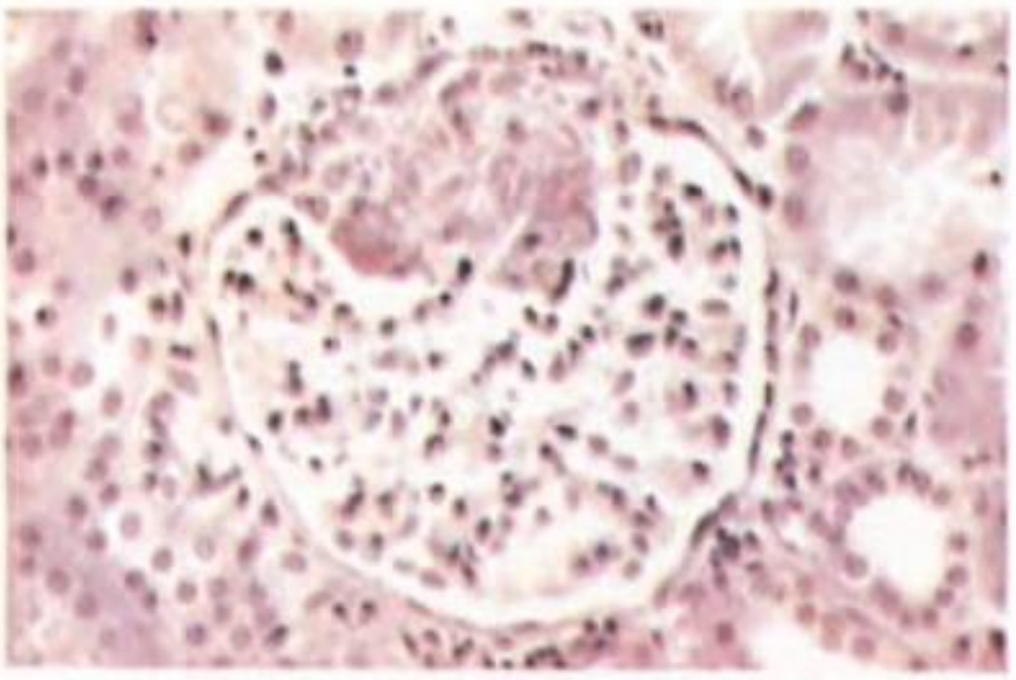
Material protegido por derechos de autor



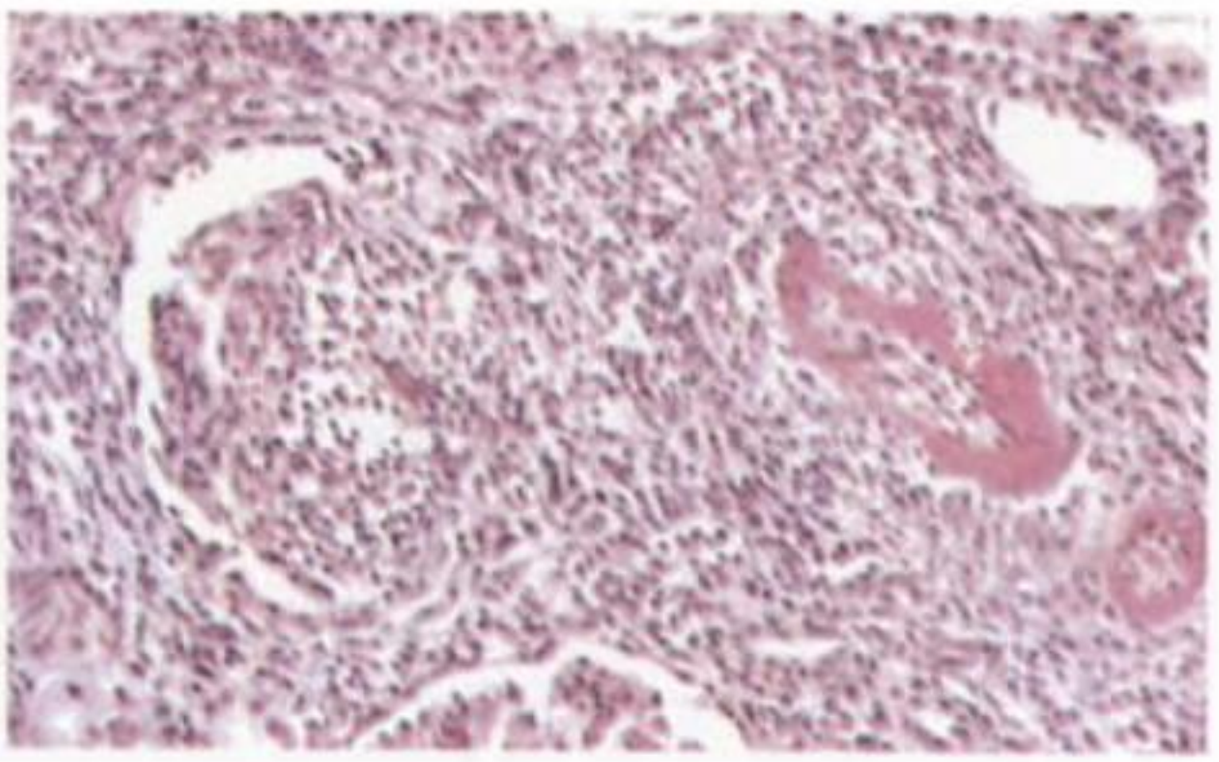
A. Riñón con nódulos gruesos y cicatrices irregulares: la sección muestra infartos organizados y aneurismas trombóticos en la región corticomedular



B. Luz de la a. arqueada casi totalmente obliterada por fibrosis de la íntima. Elástica interna desintegrada. Fibrosis medular (tinción de Gleson, 100 aumentos)



C. Lesión glomerular focal: asas glomerulares destruidas segmentariamente por un proceso necrótico con gran cantidad de fibrina y ligera reacción celular. Perforación intestinal mortal (tinción de HE, 200 aumentos)



D. Alteraciones necrotizantes (fibrinoides) en las arterias de pequeño tamaño a la derecha de la imagen. Todas las capas están infiltradas por una inflamación aguda y crónica. El proceso inflamatorio se ha extendido al intersticio y a los glomérulos cercanos (tinción de HE, 100 aumentos)

Material protegido por derechos de autor

Etiología

La trombosis venosa renal puede obedecer a numerosas causas intra o extrarrenales. Se incluyen, p. ej., una tendencia general a la trombosis por coagulopatías, la extensión de trombosis de la v. cava hacia las vv. renales, traumas agudos o crónicos de la región renal o también compresión de la v. renal por tumores o adherencias. Las enfermedades renales con un riesgo elevado de trombosis venosa renal son ante todo la glomerulopatía membranosa, la amiloidosis (v. pág. 436) o una glomerulonefritis aguda (v. pág. 402). En presencia de un síndrome nefrótico, la incidencia de trombosis oscila entre el 2 y el 33 %. Por lo común, la trombosis se limita a las vv. renales y a sus ramas principales, y afecta sólo raramente a las ramas parenquimatosas. En la trombosis venosa renal se produce una rápida estenosis de las vv. renales de mayor grosor, con una notable estasis sanguínea renal que explica la sintomatología dolorosa. Por el contrario, la forma crónica cursa de forma larvada. La trombosis venosa renal es más frecuente en lactantes y niños en edad preescolar que en los adultos, y casi siempre da lugar a necrosis de la corteza. Una causa importante en la patogenia de la forma infantil parece ser la deshidratación. La forma crónica se observa generalmente en pacientes de edad avanzada. Los trombos organizados y recanalizados forman engrosamientos longitudinales de tejido conjuntivo o cordones en la pared venosa. Las tromboembolias recidivantes (p. ej., embolia pulmonar) son la complicación más grave de la trombosis venosa renal.

Clínica

En una trombosis venosa renal, el síntoma clínico predominante es el dolor en el flanco o en la región lumbar. Menos a menudo se produce un dolor opresivo en el epigastrio y el ángulo costovertebral. En caso de afectación del riñón izquierdo por obstrucción del drenaje de la v. testicular, que desemboca en la v. renal izquierda, puede presentarse un edema del testículo izquierdo. La forma evolutiva crónica no acostumbra a cursar con signos clínicos manifiestos.

Diagnóstico

Análisis de orina. A menudo se observa proteinuria masiva, así como un sedimento urinario patológico con microhematuria, piuria, cilindros hialinos y granulares, así como células ovales con granulaciones grasas.

Radiología. La pielografía intravenosa muestra en ocasiones una notable hipertrofia del riñón afectado, así como huellas e impresiones en la pelvis renal y el uréter causadas por las vv. periureterales dilatadas. La flebografía de la v. cava inferior y las vv. renales o la fase venosa de una arteriografía permite establecer el diagnóstico definitivo, y pueden visualizarse claramente trombos en forma de defectos de replección de contraste.

Ecografía. En la forma aguda se observa hipertrofia renal y, en condiciones favorables de exploración, también alteraciones vasculares. En los casos crónicos, el riñón también puede estar reducido de tamaño. La trombosis puede establecerse con relativa seguridad mediante ecografía bidimensional.

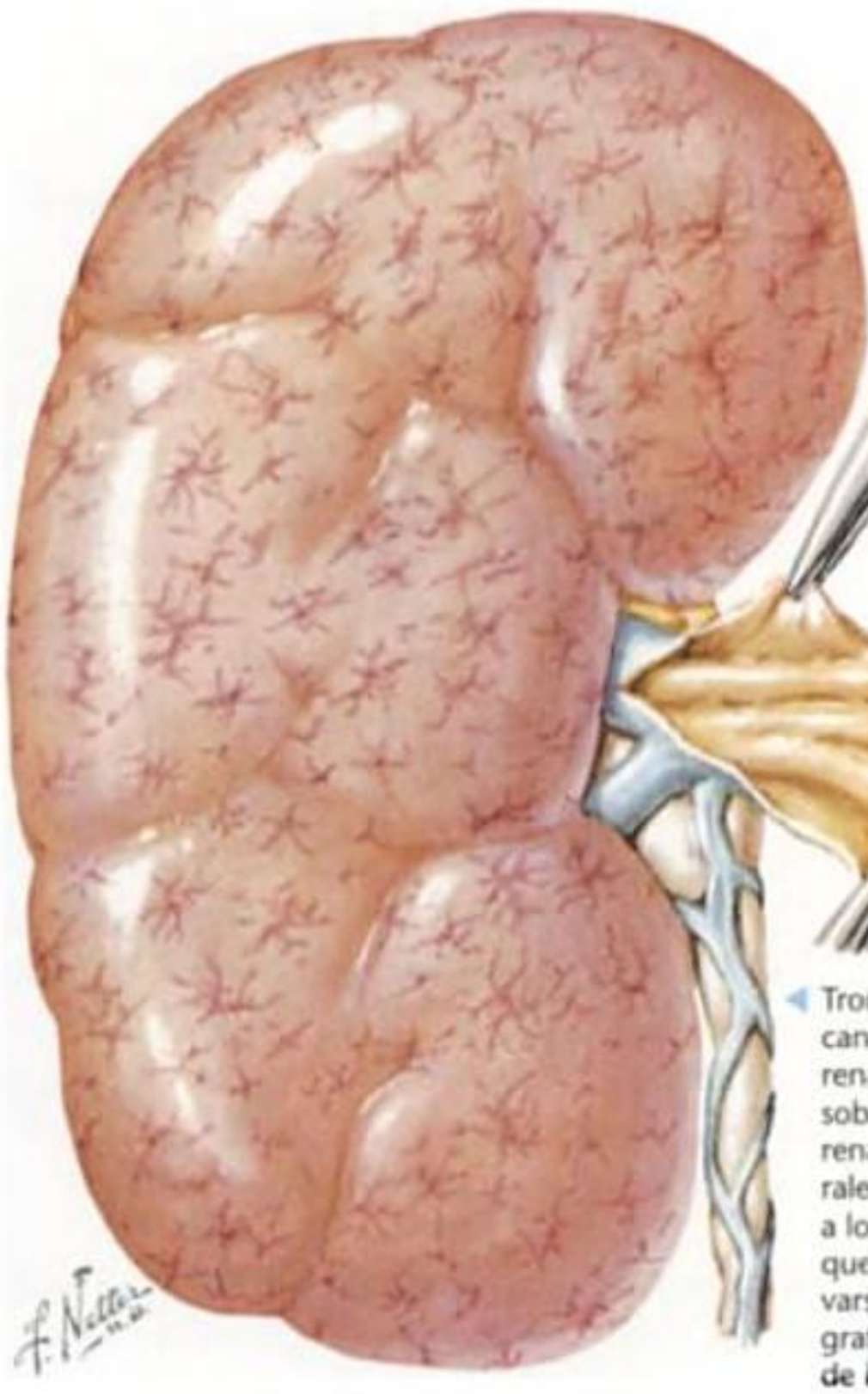
Histología. La biopsia renal percutánea suele proporcionar alteraciones histológicas inespecíficas que son muy sospechosas de trombosis de la v. renal. Los glomérulos están sólo ligeramente hipertrofiados y muestran un ligero engrosamiento de la pared capilar. En la luz capilar se observan a menudo leucocitos en reposo o adheridos al borde. El edema intersticial, a menudo importante, ocasiona una fuerza de separación y una atrofia de los túbulos contorneados de ligera a moderada. En la forma crónica se desarrollan fibrosis intersticial y atrofia tubular grave.

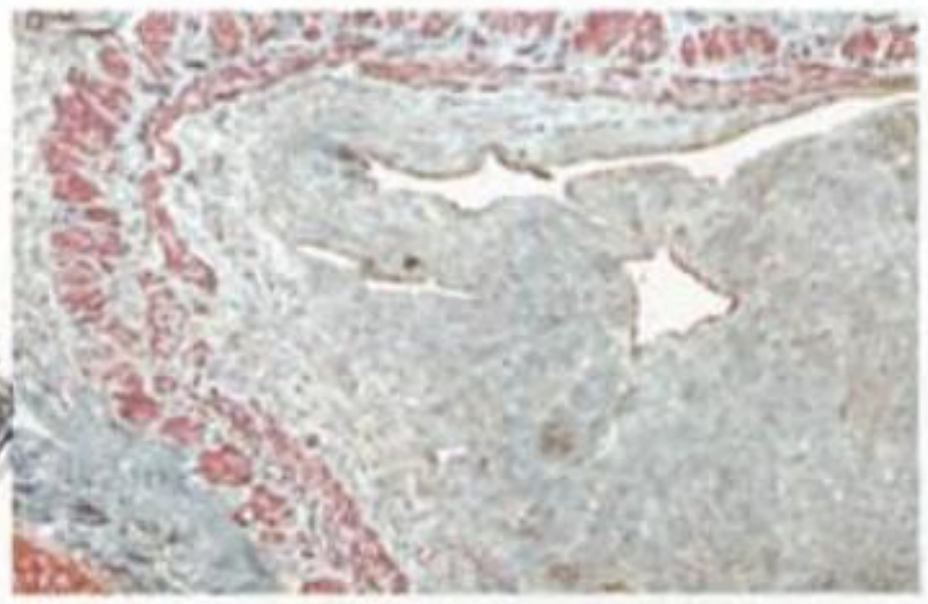
Terapia

En los pacientes con riesgo elevado de trombosis de la v. renal (principalmente en el síndrome nefrótico) se administrarán anticoagulantes profilácticamente.

En casos agudos se realizará una lisis o una heparinización sistémica a fin de lograr una recanalización. Sólo en casos excepcionalmente graves se plantea la cateterización.

Material protegido por derechos de autor

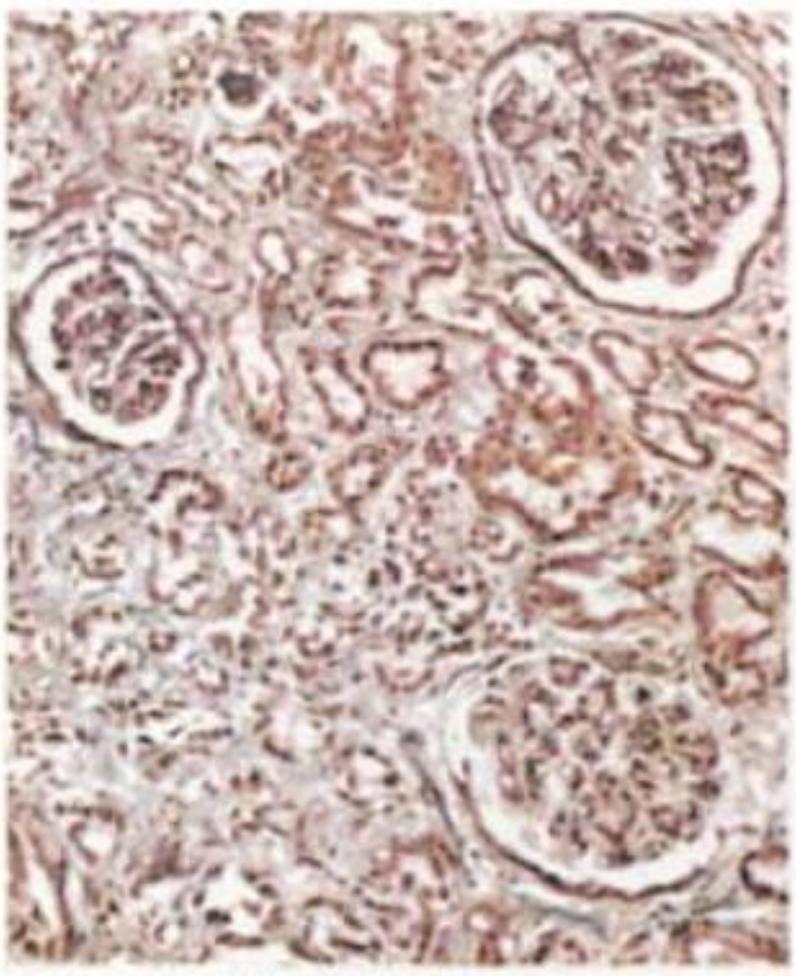




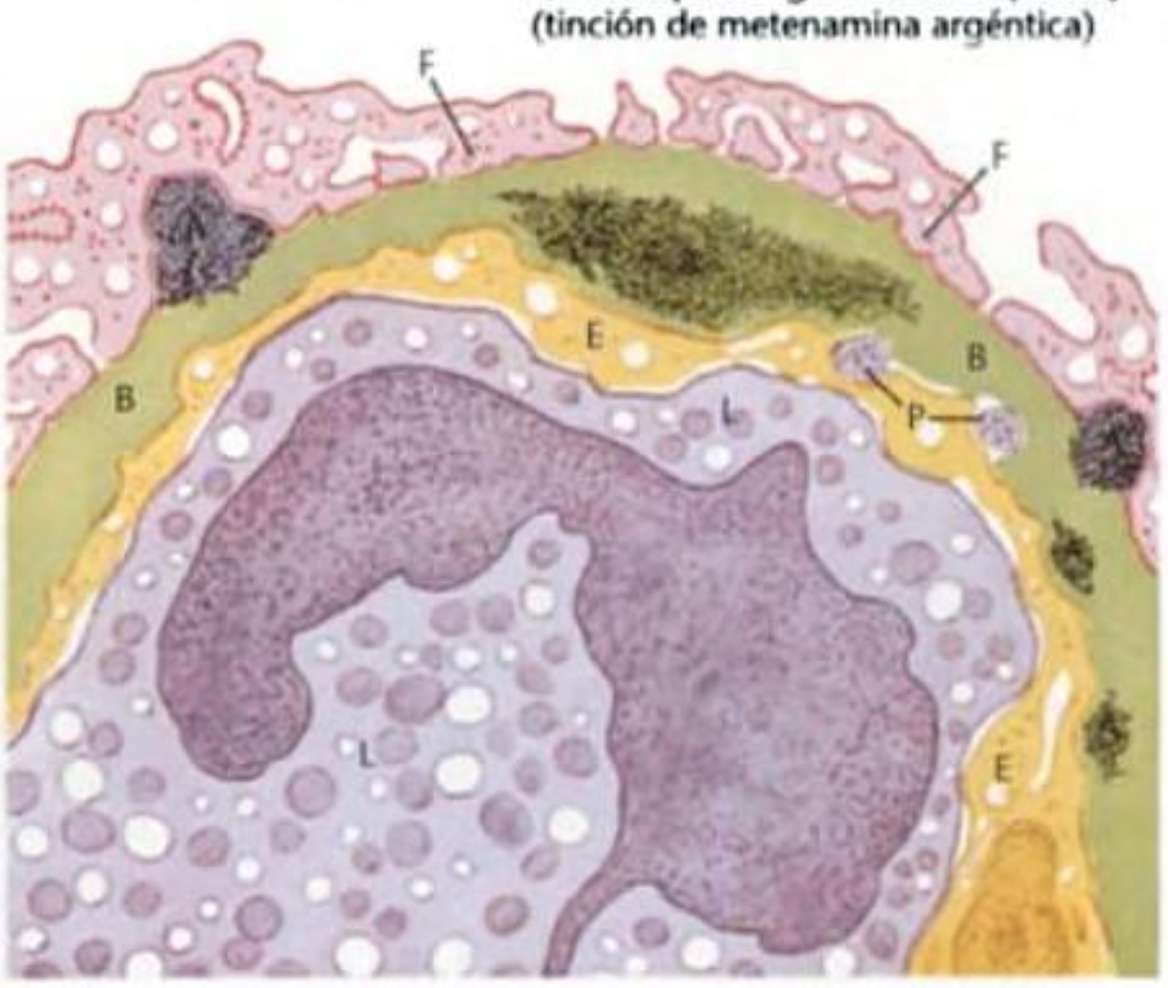
▲ Trombo organizado, canalizado en la v. renal (tinción tricrómica de Masson)

◀ Trombo organizado, canalizado en la v. renal. Vv. dilatadas sobre la superficie renal y vv. colaterales ingurgitadas a lo largo del uréter, que pueden observarse en la pielografía en forma de impresiones

▲ Leucocitos situados en el borde (estasis), en los capilares glomerulares *(flecha)* (tinción de metenamina argéntica)



▲ Edema intersticial intenso (tinción tricrómica de Masson)



▲ Hallazgos de microscopia electrónica: podocitos (F) parcialmente fusionados, depósitos (A) en la membrana basal (B), leucocito (L) en la luz, endotelio edematoso (E), depósitos de trombocitos (P)

Material protegido por derechos de autor

Participación renal en la insuficiencia cardíaca congestiva

Normalmente fluye un 20-25 % del gasto cardíaco a través de los riñones. Cuando, debido a una insuficiencia cardíaca congestiva, desciende la concentración de oxígeno en sangre, el flujo renal puede disminuir hasta incluso por debajo del 10 % del gasto cardíaco, debido a la redistribución de éste. Esta reducción del flujo renal cursa también a su vez con una redistribución del flujo intrarrenal, de modo que llega menos sangre a la corteza renal. Así, la mayor parte del flujo sanguíneo ya no lo reciben las nefronas corticales, con asas de Henle cortas, sino las nefronas yuxtamedulares con asas de Henle largas. Puesto que la capacidad de reabsorción de sodio de la nefrona yuxtaglomerular es superior a la de la nefrona cortical, la redistribución del flujo sanguíneo contribuye a la regulación del equilibrio de sodio en su totalidad. En tanto que el riñón recibe en general menos sangre, aumentan simultáneamente las resistencias vasculares en el sistema capilar posglomerular. Debido al incremento alcanzado en la fracción de filtración, la concentración de proteínas en sangre aumenta, y con ello la presión coloidosmótica, que alcanza los capilares posglomerulares. Esta mayor presión coloidosmótica favorece la reabsorción de líquido en el túbulo proximal independientemente de los mecanismos activos de transporte. Además el sodio se reabsorbe de forma más activa en el túbulo proximal. Este aumento de la concentración de sodio en el intersticio favorece la salida de agua de la célula hacia el espacio intercelular. Ello tiene como consecuencia un aumento de la presión hidrostática en los espacios intercelular e intersticial, con lo cual se desfavorece la salida de líquido en los capilares peritubulares. Tanto el aumento de la presión coloidosmótica intravascular como la elevada presión hidrostática del líquido intersticial facilitan la reabsorción de líquido en el túbulo proximal. Debido al aumento de la reabsorción en el tubo proximal, llega menos cantidad de líquido a las porciones situadas a nivel más distal de la nefrona, donde todavía se modifica más la composición del líquido tubular bajo circunstancias normales por procesos de reabsorción y secreción, antes de que se forme la orina final. Al llegar menos cantidad de líquido a los segmentos distales de la nefrona, se reduce la secreción de determinadas porciones integrantes del líquido corporal (p. ej., el potasio); otra consecuencia es la disminución del volumen y el aumento de la concentración de la orina final.

Participación renal en las cardiopatías congénitas que cursan con cianosis

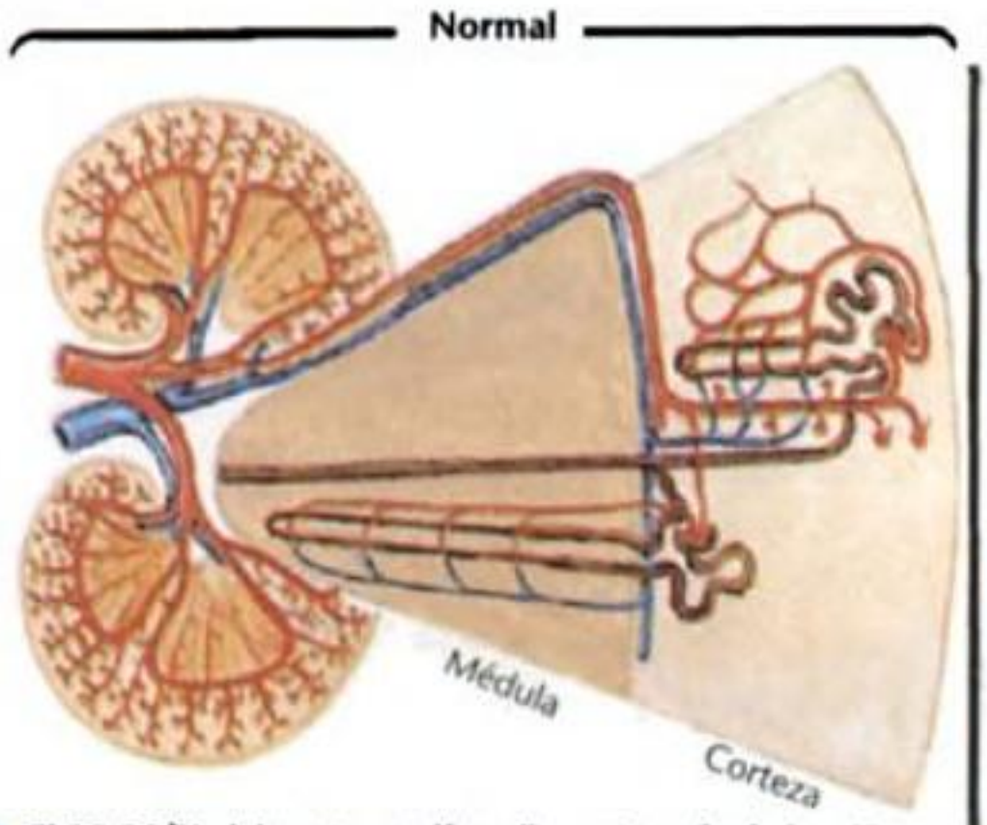
En las cardiopatías congénitas con cianosis, las complicaciones sistémicas (como trombosis, embolias y diseminaciones bacterianas en la endocarditis infecciosa) también afectan al riñón. En algunos casos también se producen alteraciones patológicas de la estructura glomerular y vascular que conllevan los correspondientes trastornos funcionales renales. Sin embargo, su presencia es inconstante.

Patogenia. Las relaciones etiológicas entre las alteraciones renales y la enfermedad cardíaca no están claras. Se han postulado que determinados aspectos individuales de las lesiones renales se relacionen con la hipoxia, la hipercapnia, el aumento de resistencias posglomerulares, el grado de cianosis, la policitemia, la edad del paciente y el aumento de presión en el corazón derecho.

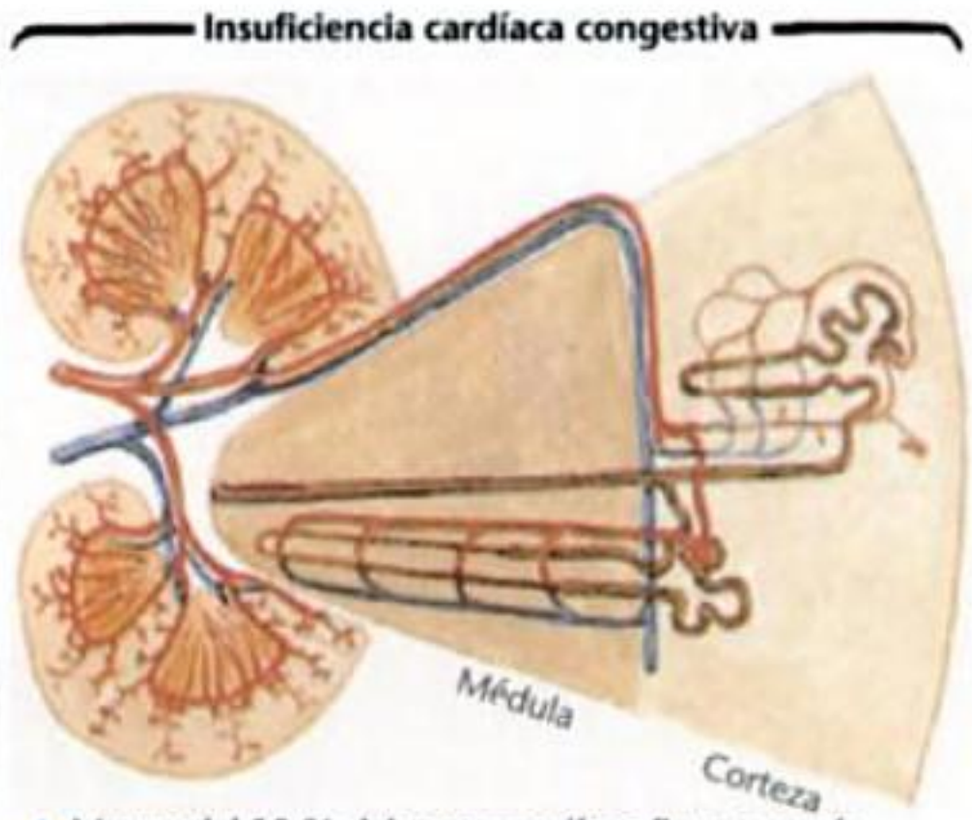
Alteraciones estructurales. Se observa hipertrofia de los glomérulos, así como dilatación de los capilares. Las arteriolas aferentes están a veces dilatadas y en algunos casos muestran hialinización. El aparato yuxtaglomerular puede sufrir alteraciones cicatriciales mientras que, en los túbulos, se observan mínimas alteraciones o cambios totalmente insignificantes.

Clínica. Casi siempre existe proteinuria. El flujo plasmático renal efectivo está disminuido, y la fracción de filtración aumenta. Puede existir una ligera hipertensión, y en ocasiones también azoemia y hematuria, aunque también en caso de alteraciones glomerulares patológicas marcadas puede producirse una insuficiencia renal no tributaria de diálisis.

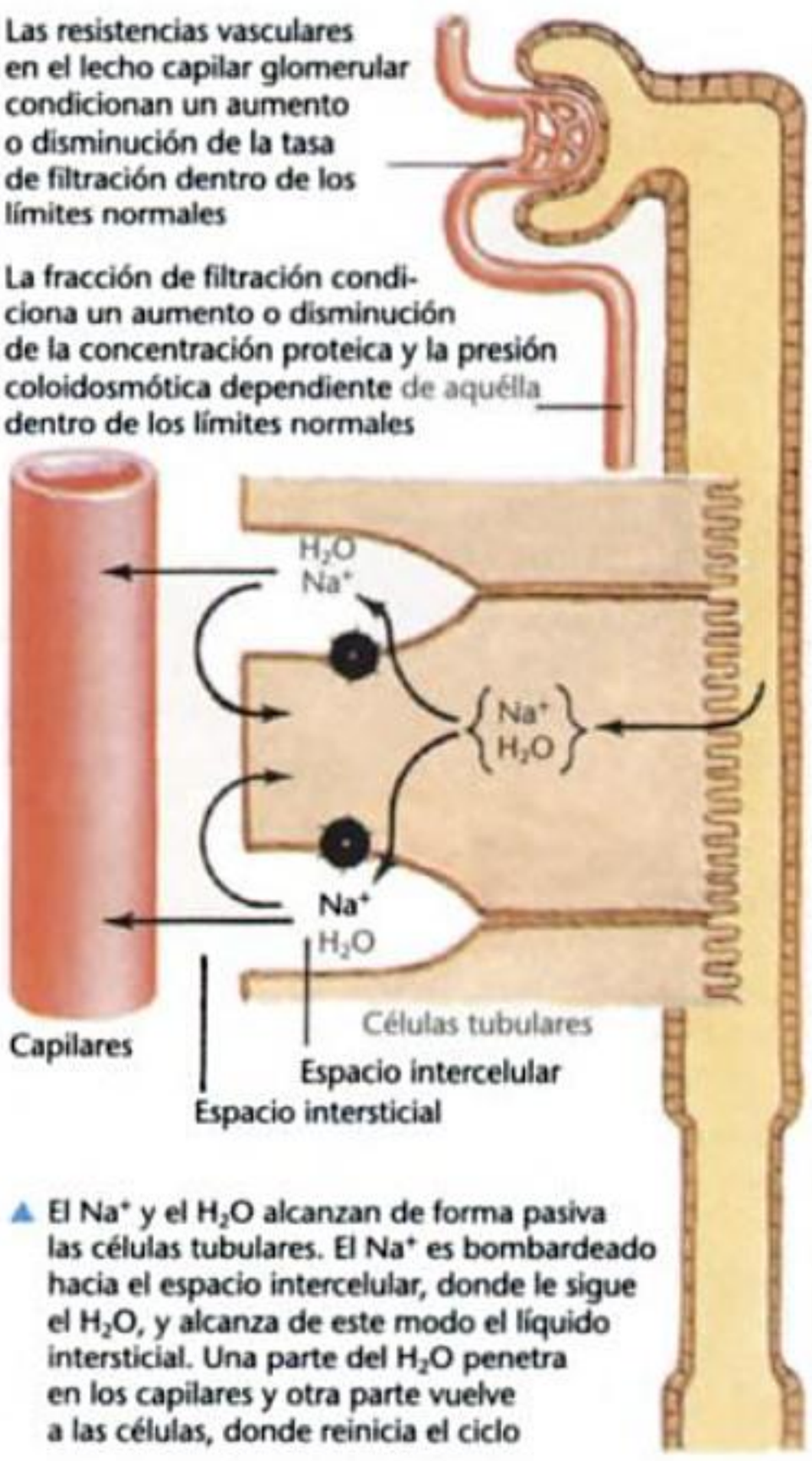
Material protegido por derechos de autor



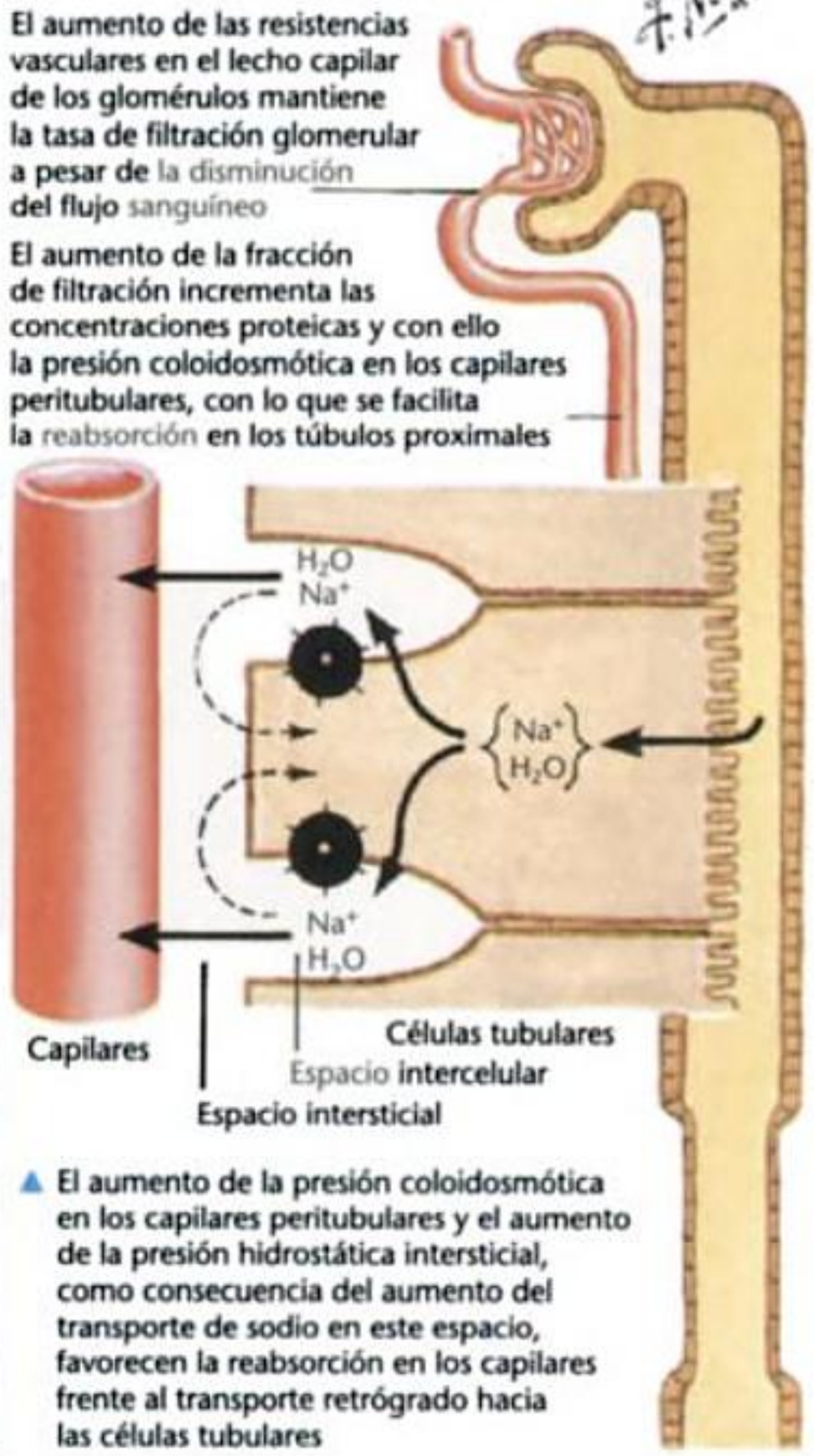
▲ El 20-25 % del gasto cardíaco fluye a través de los riñones: fundamentalmente a través de los glomérulos corticales, y en parte a través de los glomérulos yuxtamedulares



▲ Menos del 10 % del gasto cardíaco fluye a través de los riñones: redistribución del flujo de las nefronas corticales hacia las yuxtamedulares



▲ El Na^+ y el H_2O alcanzan de forma pasiva las células tubulares. El Na^+ es bombardeado hacia el espacio intercelular, donde le sigue el H_2O, y alcanza de este modo el líquido intersticial. Una parte del H_2O penetra en los capilares y otra parte vuelve a las células, donde reinicia el ciclo



▲ El aumento de la presión coloidosmótica en los capilares peritubulares y el aumento de la presión hidrostática intersticial, como consecuencia del aumento del transporte de sodio en este espacio, favorecen la reabsorción en los capilares frente al transporte retrógrado hacia las células tubulares

Material protegido por derechos de autor

Etiología

En determinados cuadros clínicos, como en la intoxicación por tetracloruro de carbono, la enfermedad de Weil, la fiebre amarilla, la preeclampsia y la eclampsia o el shock grave con hipotensión prolongada, puede producirse una lesión simultánea del hígado y los riñones.

Además, en las enfermedades hepáticas y en particular en la cirrosis, aun siendo la etiología desconocida puede desarrollarse fracaso renal en el curso patológico.

Los cuadros clínicos se engloban bajo el término general de «síndrome hepatorrenal». Esta expresión implica, sin embargo, una patogenia común que está por demostrar.

Es más infrecuente que el «síndrome hepatorrenal» sea secundario a una colecistectomía u otra intervención abdominal, a una punción de líquido ascítico, así como a hemorragias gastrointestinales graves o también ocultas.

El desarrollo del fracaso renal en el curso de una cirrosis debe valorarse, desde un punto de vista pronóstico, como muy ominoso.

Patogenia

La patogenia del fracaso renal de la cirrosis todavía no está totalmente aclarada. Los resultados de las investigaciones hasta ahora disponibles abogan por un mecanismo circulatorio, en el que los riñones, como consecuencia de una estenosis de los vasos intrarrenales, no son irrigados satisfactoriamente. Sin embargo, sin duda hay otros factores, hasta ahora desconocidos, que desempeñan un papel importante en la patogenia.

El filtrado glomerular y el flujo plasmático renal están muy comprometidos. Los vasos aferentes se hallan estenosados y fundamentalmente la corteza renal presenta un flujo debilitado por debajo de lo normal. Como consecuencia del aumento de la reabsorción tubular, se produce una considerable retención de sodio y agua. Resulta atípico que los glomérulos sean incapaces de excretar el agua aportada, lo cual en parte puede explicarse por la hiponatremia dilucional.

Clínica

El síntoma guía del síndrome es una oliguria grave y progresiva, aunque en ocasiones se presentan casos que cursan sin oliguria. La insuficiencia renal puede desarrollarse de forma muy rápida (en meses, semanas o incluso días) sin que se identifique una causa desencadenante evidente.

La ascitis, el edema y la ictericia están casi siempre presentes, aunque varían de intensidad. Puede incluso desarrollarse fracaso renal cuando la ictericia ya está en remisión. Existe una moderada, aunque significativa, disminución de la presión arterial, así como taquicardia. En más del 50 % de los pacientes se desarrolla coma hepático, no infrecuentemente con consecuencias letales.

La urea plasmática y el valor de creatinina en sangre pueden variar, aunque se encuentran notablemente elevados; sin embargo, raramente alcanzan los valores que se observan en los estadios finales de las enfermedades renales primarias.

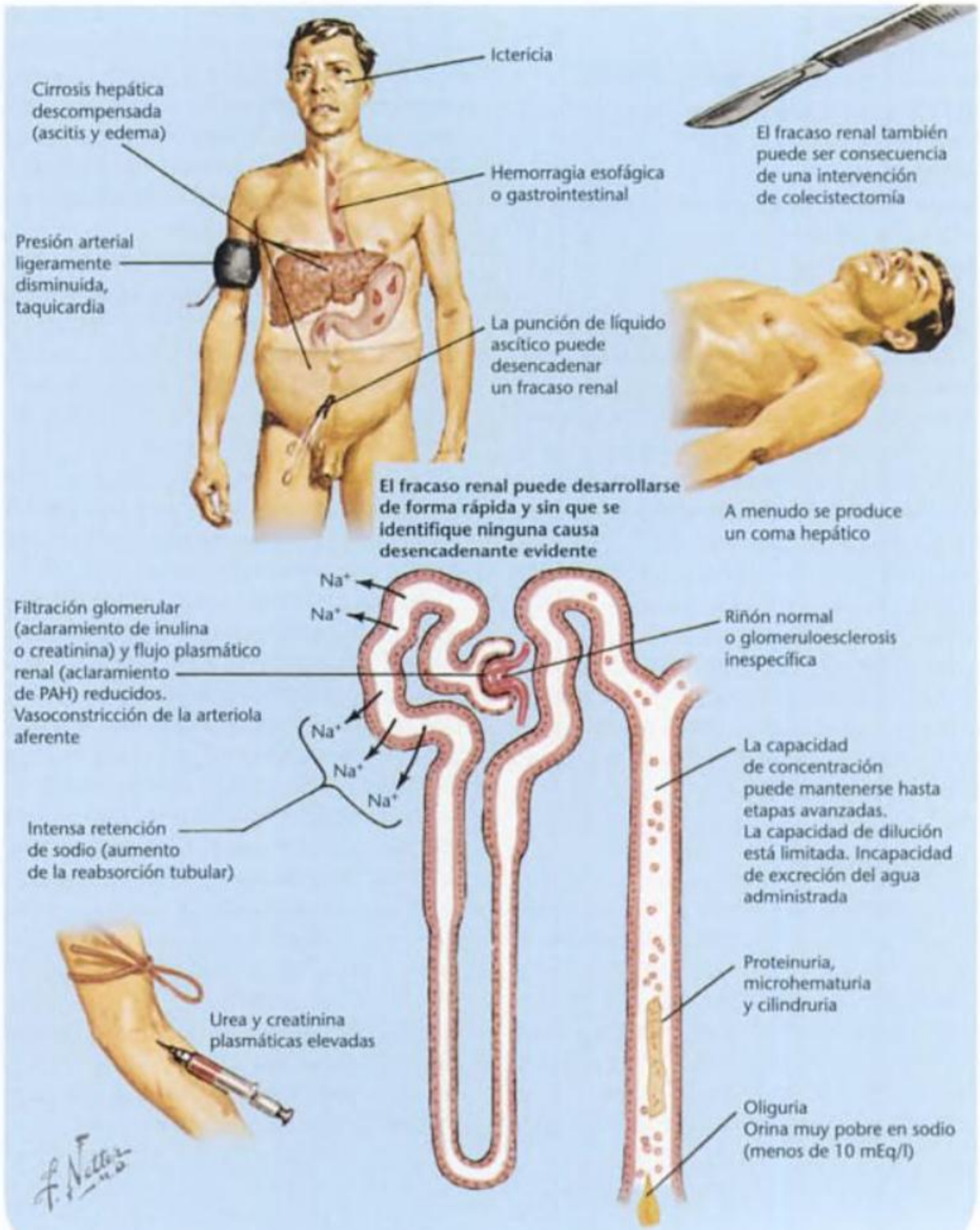
La orina es, en general, ácida y a menudo contiene algo de proteínas, eritrocitos y cilindros hialinos y granulosos. En muchos casos, ya al principio del fracaso renal, la orina es escasa y bastante concentrada, y la concentración casi siempre disminuye a medida que avanza la enfermedad, aunque sin llegar a los valores normales. La concentración de sodio en orina es típicamente muy baja, en general por debajo de 10 mEq/l.

Macroscópicamente los riñones pueden ser totalmente normales o mostrar una «nefrosis biliar» inespecífica. Histológicamente se observa glomeruloesclerosis.

Terapia

No se conoce ninguna terapia causal, por lo que el pronóstico debe considerarse desfavorable. Incluso la aplicación de procedimientos de sustitución renal, como la diálisis, no mejora el curso de la enfermedad.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología

Son numerosas las causas que cabe considerar como responsables de una nefropatía hipercalcémica. Todas ellas tienen en común cursar con niveles de calcio en plasma muy elevados:

- Hiperparatiroidismo.
- Sarcoidosis.
- Intoxicación por vitamina D.
- Síndrome de leche y álcali.
- Hipercalcemia idiopática.
- Hipertiroidismo.
- Procesos malignos (con o sin afectación ósea).
- Atrofia por inactividad.
- Enfermedad de Paget.

Lo que determina las alteraciones renales patológicas funcionales y estructurales resultantes, independientemente de la enfermedad de base, son principalmente el grado y duración de la sobrecarga renal de calcio. Incluso breves incrementos de los valores de calcemia dan lugar a alteraciones renales histológicamente reconocibles. Sin embargo, con toda seguridad, estos casos sólo serán clínicamente manifiestos si las cifras de calcemia alcanzan niveles extremadamente elevados y las alteraciones parenquimatosas son totalmente reversibles tras la normalización de los valores de calcio. Por el contrario, las sobrecargas crónicas de calcio causan, en los estadios finales, alteraciones renales persistentes que pueden conducir a alteraciones funcionales dependiendo del grado de elevación.

Anatomía patológica

En las muestras de biopsias puede observarse con frecuencia una calcificación multifocal del intersticio, los túbulos contorneados distales y los túbulos colectores: se producen depósitos de calcio en la luz, las células epiteliales y la membrana basal. Los glomérulos suelen estar total o parcialmente hialinizados. Con frecuencia existe fibrosis intertubular variable, casi siempre de moderada a importante. De igual modo, se observan alteraciones inflamatorias crónicas, aunque no son tan extensas como en el hiperparatiroidismo o la sarcoidosis.

Clínica y diagnóstico

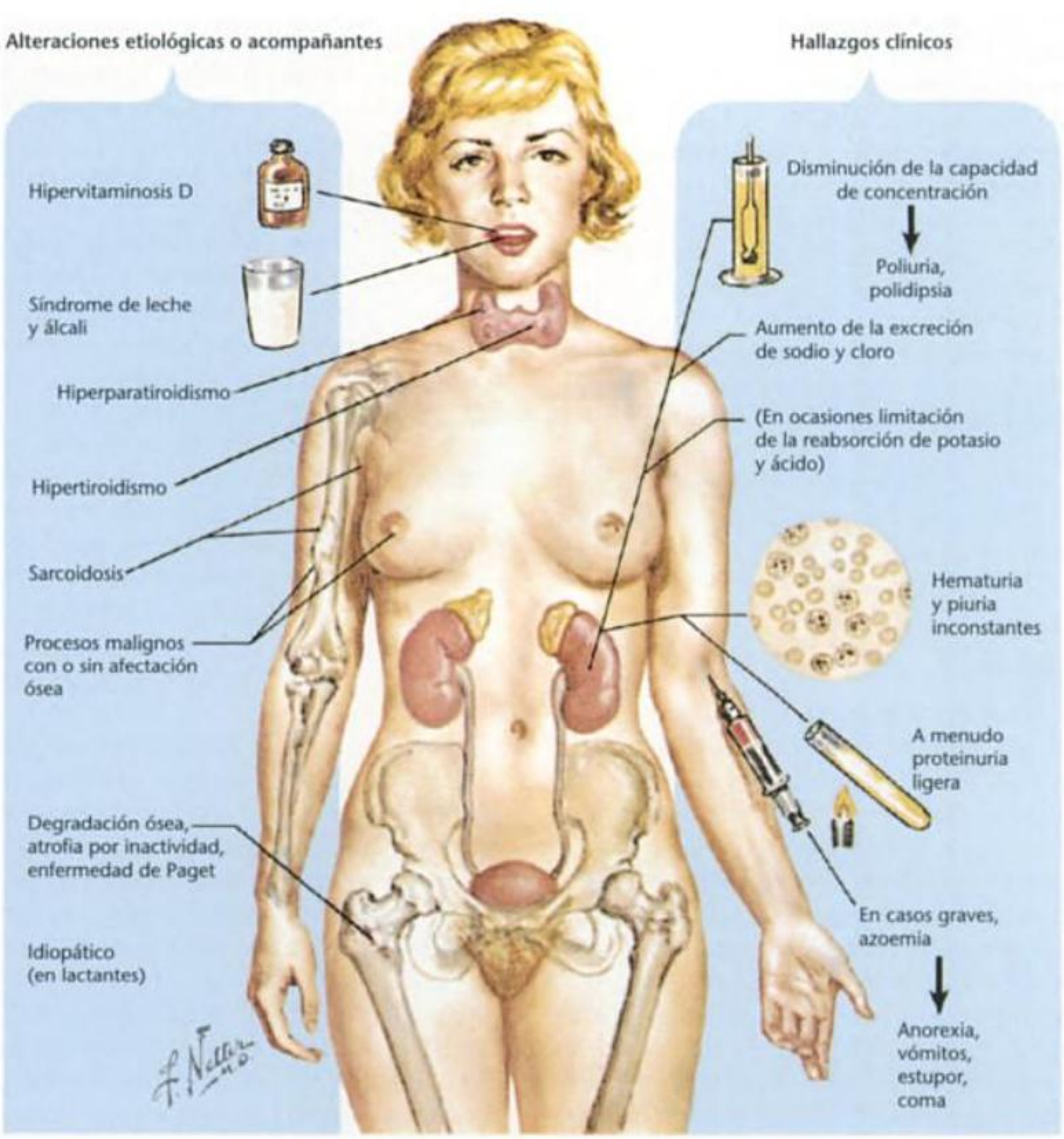
Al principio se produce una limitación de la capacidad de concentración de la orina y las consiguientes poliuria y polidipsia, que pueden aparecer en un margen de pocos días y sin compromiso del filtrado glomerular. El aclaramiento de agua osmóticamente libre también se halla alterado, y la excreción de sodio y cloro está aumentada. Estas alteraciones iniciales son totalmente reversibles.

El síntoma principal de una *hipercalcemia aguda* grave (crisis hipercalcémica) es, junto con los síntomas cerebrales, la disfunción renal. Entonces rápidamente se desarrolla insuficiencia renal y la poliuria se transforma en oliguria o anuria. El curso posterior se caracteriza por azoemia, pérdida de apetito, vómitos, apatía, obnubilación y finalmente coma.

En una hipercalcemia grave aguda o crónica de larga evolución, los túbulos distales pueden estar tan alterados que aparecen trastornos de la excreción de ácido, con la consiguiente acidosis metabólica.

Una *hipercalcemia crónica o recidivante* puede dar lugar a una insuficiencia renal progresiva, que a menudo se complica con una pielonefritis (v. pág. 414), hipertensión y/o nefrolitiasis (v. pág. 470 y s.). En tal caso pueden observarse hematuria y piuria, y también es frecuente encontrar una ligera proteinuria. En una hipercalcemia de más larga evolución se añade una disminución de los niveles de potasio. Cuando se consigue controlar la causa de la hipercalcemia, puede normalizarse de nuevo la función, incluso persistiendo una nefrocalcinosis. Sin embargo, si el parénquima renal funcional ha disminuido por las calcificaciones y la formación de cicatrices, se produce una insuficiencia renal irreversible, que en algunos casos excepcionales puede adoptar un curso progresivo sin que exista nueva sobrecarga de calcio. A ello pueden contribuir ocasionalmente complicaciones como una pielonefritis y/o una nefroesclerosis.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología

La nefropatía hipopotasémica puede generarse bajo diversas circunstancias, las cuales pueden clasificarse en cuatro grupos:

- Grandes pérdidas de potasio a través del tracto gastrointestinal por vómitos, diarreas, abuso de laxantes, enemas frecuentes, fístulas, síndrome de malabsorción, ureterosigmoidostomía, adenoma velloso del colon, insulinoma con diarrea o anorexia nerviosa.
- Pérdidas renales importantes de potasio en la acidosis tubular renal, síndrome de Fanconi, cistinosis, pielonefritis crónica y otras enfermedades renales crónicas.
- Niveles elevados de esteroides (sobre todo aldosterona e hidrocortisona) en el hiperaldosteronismo primario, la enfermedad de Cushing y la terapia con esteroides.
- Otras causas, p. ej. administración de clorotiacida, hidroclorotiacida y algunos inhibidores del apetito, diabetes mellitus.

El déficit de potasio puede causar debilidad muscular o incluso parálisis, miocarditis focales, íleo y trastornos de la secreción gástrica, aparte de la nefropatía.

Histología

La característica etiológica de la nefropatía hipopotasémica es la degeneración vacuolar del epitelio tubular, que es más intensa a nivel del túbulo contorneado proximal que en el distal. Las vacuolas típicas son claras y no contienen cantidades significativas de grasa o glucógeno. Al microscopio electrónico parece que las vacuolas constituyen dilataciones del espacio intracelular entre los pliegues de las membranas basales celulares. Se ha descrito también un engrosamiento de la membrana basal del epitelio tubular en la corteza y la médula, así como un edema mitocondrial difuso. En caso de persistencia más prolongada, en ocasiones se observa pielonefritis activa o fibrosis intersticial con alteraciones inflamatorias de carácter crónico (nefritis intersticial). Estos pacientes, a pesar de la grave hipopotasemia, siguen eliminando potasio.

No obstante, no se ha demostrado claramente que el déficit de potasio pueda predisponer a una pielonefritis crónica, ni que la hipopotasemia pueda causar insuficiencia renal por sí misma.

Clínica y diagnóstico

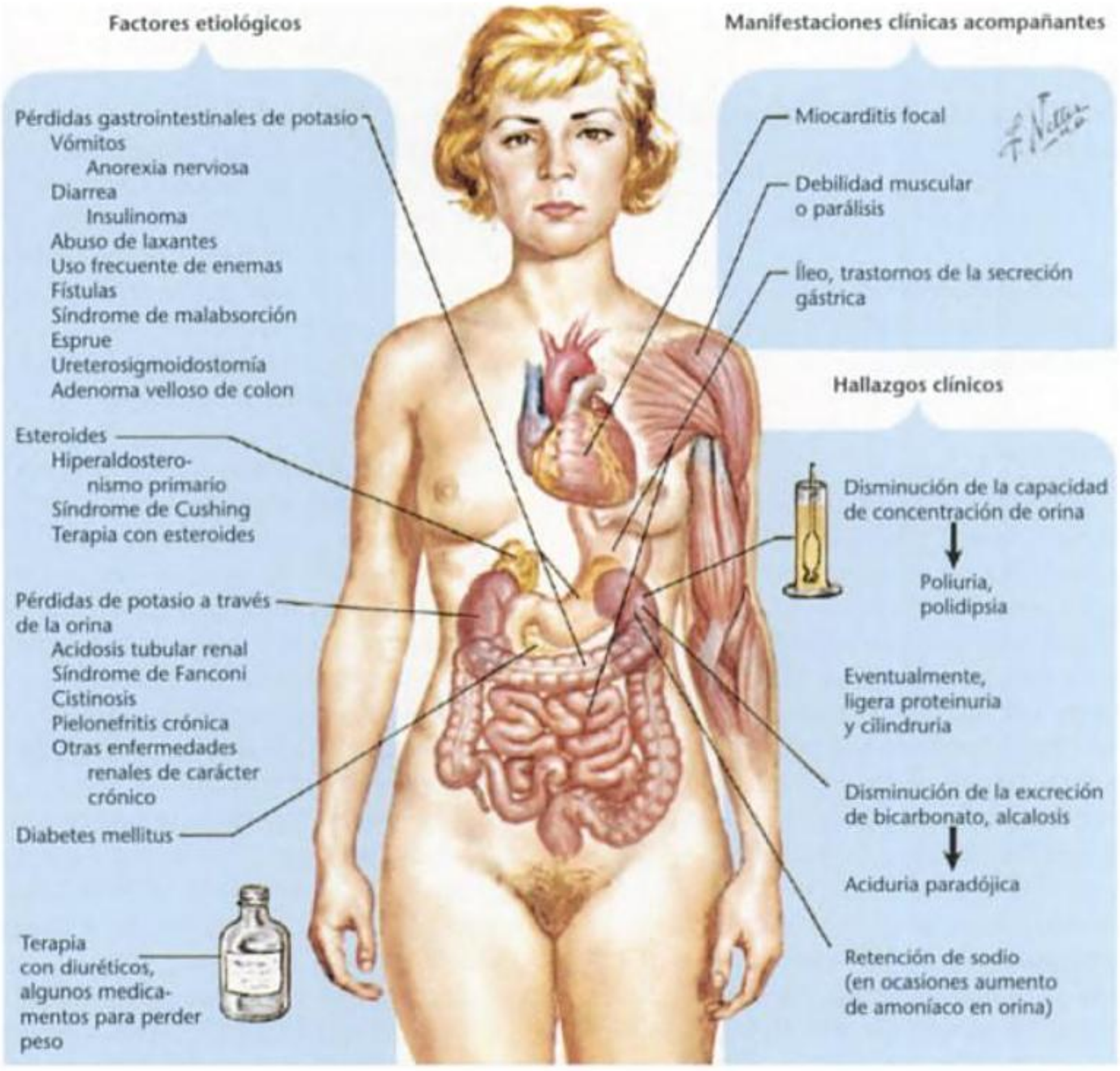
En caso de persistir una hipopotasemia por espacio de varias semanas o meses, se producen alteraciones renales. Las lesiones renales establecidas previamente por otras enfermedades del riñón o con participación renal pueden intensificarse por una hipopotasemia.

Al principio existe una limitación de la capacidad de concentración urinaria, que no se corrige con hormona antidiurética (ADH). En caso de hipopotasemia de mayor intensidad también puede comprometerse la capacidad de dilución. Clínicamente, ello se traduce en polidipsia, oliguria y nicturia. La consecuencia puede ser una disminución de la excreción urinaria de bicarbonato, lo cual conduce a alcalosis metabólica y a la llamada *aciduria paradójica*. El amoníaco urinario puede estar aumentado. En ocasiones existe retención de sodio, que es más importante de lo que cabría esperar tras una pérdida de potasio y que cabe atribuir claramente a un intercambio de potasio intracelular por sodio o aumento de líquido extracelular.

En algunos casos, el filtrado glomerular está disminuido, en particular si existe deshidratación. En muchos pacientes existe proteinuria, a menudo ligera e intermitente, y cilindruria, lo cual inclina a sospechar una enfermedad renal crónica; además, también se observan eritrocitos y leucocitos en orina.

Cuando se controla la enfermedad de base, y en ausencia de pielonefritis u otras complicaciones, cabe esperar en general una normalización de la función renal en el plazo de 6 semanas a 4 meses tras la hipopotasemia. Dependerá de la duración del déficit de potasio que persistan o no alteraciones renales estructurales permanentes.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La insuficiencia renal crónica ocasiona numerosas modificaciones metabólicas, que actúan prácticamente sobre todos los mecanismos homeostáticos del cuerpo. Como consecuencia de este efecto sobre el tejido óseo, se constituye un síndrome, que antiguamente se conocía como *raquitismo renal, hiperparatiroidismo renal* o *enanismo renal*, y que es aplicable al concepto actual de *osteopatía renal*.

Tanto en niños como en adultos, la osteopatía renal conduce a una serie de afecciones crónicas del cartílago epifisario y del hueso, entre las que se incluyen:

- Raquitismo u osteomalacia.
- Osteodistrofia fibrosa quística (hiperparatiroidismo secundario).
- Osteoesclerosis.
- Calcificación ectópica y osificaciones.

A menudo se observan en el niño y también en el adulto osteoporosis, osteomielitis y (bajo tratamiento esteroide) osteonecrosis.

Fisiopatología

Las alteraciones óseas se producen como consecuencia de complejos mecanismos patológicos en los que participan los riñones, el hígado, el intestino y las glándulas suprarrenales.

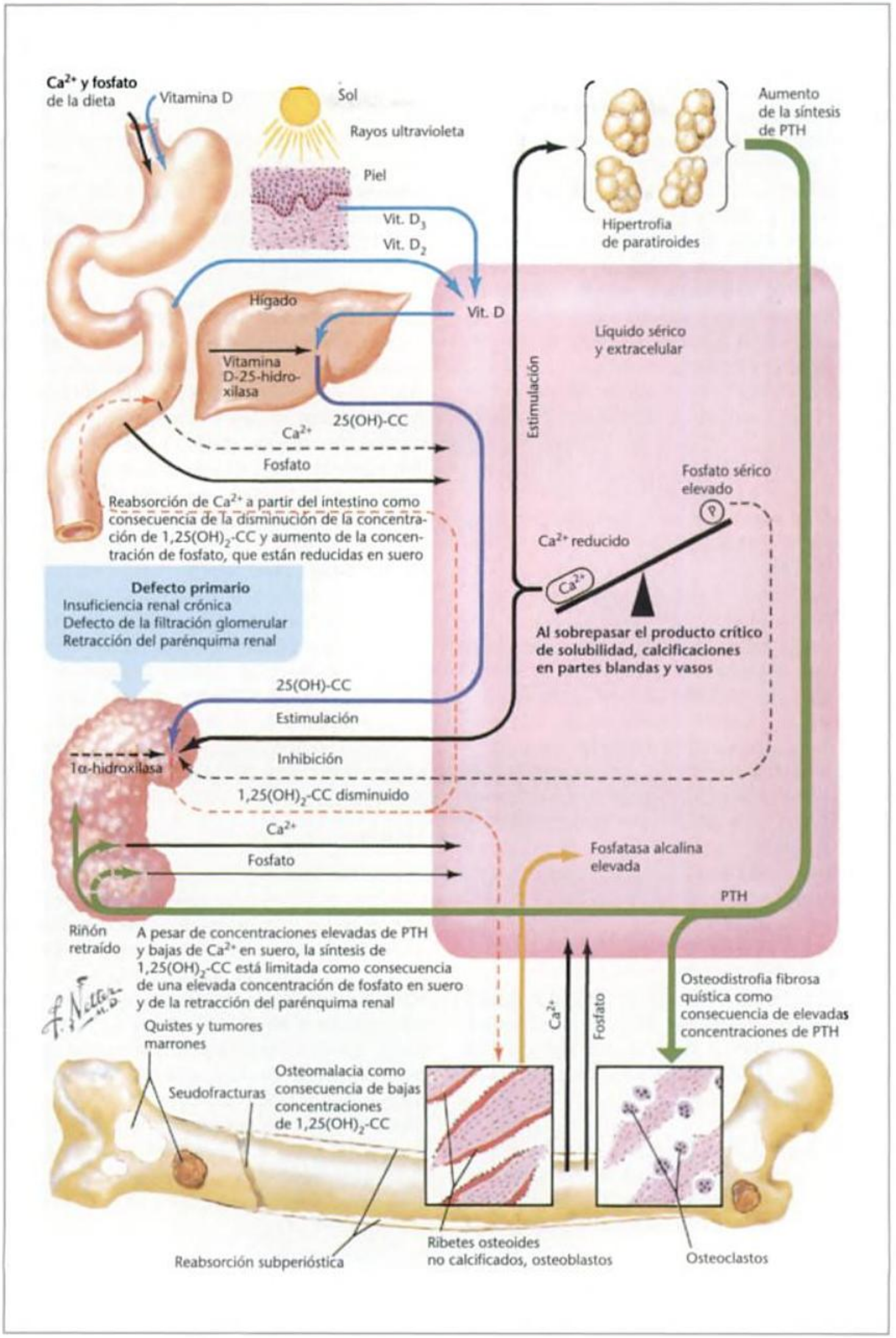
El defecto primario sigue siendo la lesión renal, en la cual no sólo está alterada la filtración glomerular, de manera que se produce azoemia e hiperfosfatemia, sino que a través de una retracción del parénquima renal también se produce una reducción del volumen tubular. Incluso a pesar de una administración de grandes cantidades de vitamina D, la síntesis de 1-α,25-dihidroxicolecalciferol (1,25-$(OH)_2$-CC) está notablemente disminuida como consecuencia de la elevada concentración de fosfatos en suero y la limitación de la función tubular. Por ello se absorbe menos cantidad de calcio a partir del tracto gastrointestinal, y se produce una marcada hipocalcemia. A pesar de la acidosis, que favorece la solubilidad de las sales de calcio, dicha hipocalcemia alcanza tal gravedad que no sólo da lugar a alteraciones de los huesos y las partes blandas características del raquitismo o la osteomalacia, sino también a un hiperparatiroidismo secundario. El aumento de la síntesis de PTH que ello ocasiona conduce a una osteodistrofia fibrosa quística con reabsorción ósea osteoclástica masiva y tumores marrones. Como consecuencia de dicha reabsorción de calcio en el hueso, en ocasiones puede normalizarse la concentración sérica de calcio.

En la osteopatía renal siempre existe el peligro de sobrepasar el producto crítico de solubilidad del fosfato cáustico en suero; la causa de ello reside no sólo en la hiperfosfatemia, sino también en la reducción del volumen tubular, con lo que el aumento de concentración de PTH no consigue provocar la eliminación de fosfato. Puesto que las sales de calcio son más fácilmente solubles en medio ácido, la acidosis crónica conlleva evitar el depósito de calcio. No obstante, las concentraciones de calcio y/o fosfato alcanzan valores tan elevados que se producen calcificaciones u osificaciones ectópicas.

Las alteraciones bioquímicas de la osteopatía renal pueden resumirse del siguiente modo:

- Azoemia, hiperfosfatemia y alteraciones del contenido ácido-base y electrolítico, como signo de acidosis crónica.
- Valores reducidos de calcemia. Como consecuencia de la acidosis existirá relativamente una mayor proporción de calcio ionizado, pero la calcemia total, incluyendo el calcio no ionizado, está reducida debido a los factores anteriormente mencionados y a la frecuente disminución del contenido plasmático de proteínas.
- Mayor actividad de la fosfatasa alcalina como consecuencia de la neoformación ósea aumentada.
- Elevación de la concentración de PTH como manifestación de un hiperparatiroidismo secundario, casi siempre muy aumentado.
- Incluso en presencia de un incremento en la ingesta de vitamina D, una concentración drásticamente reducida de (1,25-$(OH)_2$-CC) con una concentración de 25-hidroxicolecalciferol (25(OH)-CC) normal o elevada.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Clínica y diagnóstico

En los niños con osteopatía renal se observan las mismas alteraciones raquíticas que en el resto de formas de raquitismo. En general, el crecimiento está muy enlentecido, de modo que los signos radiológicos son menos manifiestos de lo que cabría esperar basándose en las alteraciones metabólicas. No obstante, entre los hallazgos característicos se incluyen un ensanchamiento axial de los cartílagos de crecimiento con abollamiento y forma de cáliz, así como una pérdida de densidad de la zona de calcificación. En la osteopatía renal se observa más a menudo una rotura epifisaria de la cabeza del fémur **(G)** que en otras formas de raquitismo.

En las radiografías de adultos se aprecia, a nivel óseo, el cuadro completo de alteraciones típicas de la osteomalacia:

- Rarefacción de la cortical.
- Desdibujamiento de la estructura trabecular.
- Osteopatía alimentaria.

Sin embargo, junto con ello también se imponen signos de una osteodistrofia fibrosa quística, lo cual permite distinguir la osteopatía renal del raquitismo por falta de vitamina D.

Histológicamente, llama la atención una degeneración ósea osteoclástica más intensa, con fibrosis de la médula y tumores marrones. En las áreas extensas, la reabsorción es tan masiva que la cortical aparece del grosor del papel, y no es posible reconocer la esponjosa. En medio existen a menudo islas con mayor actividad osteoblástica, lo cual se traduce en un incremento de las fosfatasas alcalinas en suero, así como en un aumento parcheado de la actividad en la gammagrafía ósea.

Cráneo. Radiológicamente, se aprecia además una rarefacción irregular moteada de la calota craneal («cráneo en sal y pimienta», **B)**. En el hueso maxilar no se dibuja la lámina dura (laminilla compacta) en forma de una línea bien definida y blanca alrededor de las raíces dentarias **(C)**.

Huesos largos. Se hallan signos de osteomalacia, así como de osteodistrofia fibrosa con adelgazamiento de la cortical y desdibujamiento de la estructura trabecular, y también focos redondeados de rarefacción más o menos grandes, es decir, tumores marrones. El borde clavicular lateral no es visible **(F)**, y pueden reconocerse focos mediales de reabsorción subperióstica en la tibia proximal.

Manos. Los extremos distales de las falanges están corroídos; las falanges primeras y medias muestran, especialmente en la región radial, lesiones subperiósticas de reabsorción **(D)**. En la osteopatía renal tiene lugar una osteoesclerosis de etiología desconocida.

Columna vertebral. En la radiografía se observan simultáneamente hiperclaridades y densificaciones alternantes (esclerosis en bandas, distribución de tres capas de los cuerpos vertebrales **(A)**. Histológicamente, en lugar del ribete osteoide, como signo de regeneración de los focos de desmineralización (osteomalacia) o de los focos de reabsorción (osteodistrofia quística fibrosa), se observa un aumento de la cifra de trabéculas por unidad de volumen.

Calcificaciones. Las calcificaciones u osificaciones ectópicas se observan sobre todo en el cartílago articular y en los meniscos de la articulación de la rodilla, en el disco articular de la articulación radiocubital distal, en las partes blandas alrededor de hombros, codos, rodillas y tobillos, así como en la capa media y muscular de las arterias de gran tamaño y arteriolas, aunque a menudo también en la piel y conjuntivas («ojos enrojecidos»).

Terapia

Tiene prioridad la terapia de la insuficiencia renal crónica en tratamiento con diálisis o trasplante renal. Además pueden considerarse otras medidas, como la administración de aluminio para corregir la hiperfosfatemia, la prescripción de $1,25(OH)_2$-CC para aumentar la absorción de calcio y una paratiroidectomía para controlar el hiperparatiroidismo autónomo (terciario). Entre las posibilidades terapéuticas de las complicaciones ortopédicas, a menudo graves, se incluye la estabilización quirúrgica de un desprendimiento epifisario del húmero **(G)**, ortesis u osteotomías para la corrección de un *genu varo* o *valgo*, así como la reposición cerrada u osteosíntesis de las fracturas que a menudo se producen en el curso de la enfermedad **(E, F)**.

Material protegido por derechos de autor

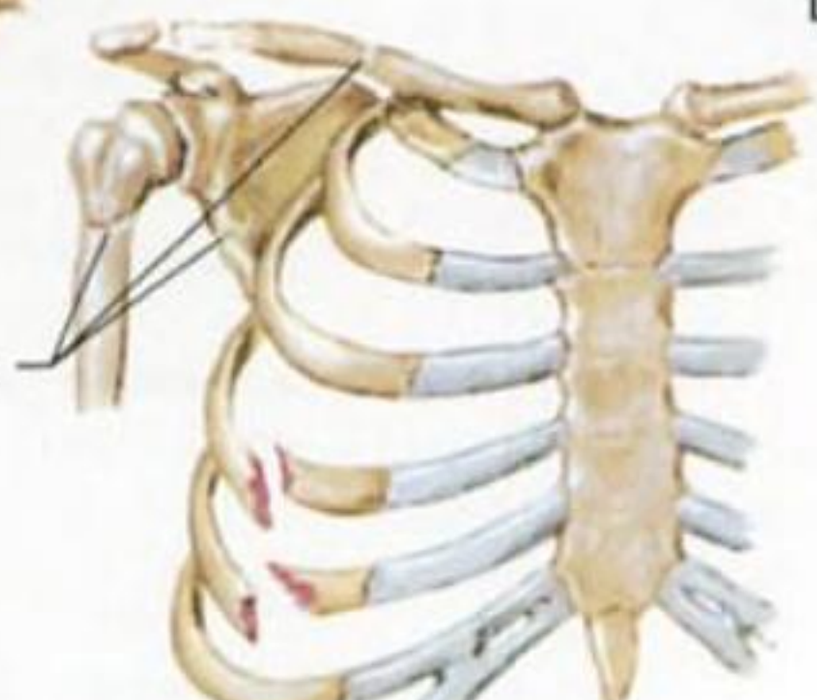
A. «Esclerosis en bandas» de la columna vertebral. Esclerosis en los bordes sup. e inf., así como rarefacción. Fractura por compresión

B. Desmineralización moteada del cráneo

C. Pérdida de la lámina dura en los alvéolos dentarios (las líneas interrumpidas corresponden al contorno normal)

D. Reabsorción subperióstica en las falanges (fundamentalmente en la cara palmar de la segunda falange)

E. Fracturas de los huesos largos cilíndricos



F. Reabsorción de los extremos laterales de las clavículas. Fracturas costales

G. Desprendimiento epifisario del húmero

Material protegido por derechos de autor

El mieloma múltiple, junto con la enfermedad de Waldenström, pertenece a las llamadas *gammapatías monoclonales*, y es infrecuente (alrededor de dos casos por año y 100.000 habitantes). El pico de edad se sitúa en la séptima década de la vida.

En caso de mieloma múltiple (plasmocitomas, enfermedad de Kahler), se trata de una proliferación maligna de un clon de células plasmáticas de la médula ósea que cursa con la producción de:

- Inmunoglobulina homogénea, casi siempre IgG (54 %) o IgA (25 %).
- Fragmentos de inmunoglobulinas (la llamada *proteína de Bence-Jones* o cadenas proteicas ligeras; 20 %).

Éstos pueden detectarse en suero o en orina (para proteína, v. más adelante). Si bien es infrecuente, el mieloma también puede ser totalmente no productivo.

Patogenia y fisiopatología

La etiología del mieloma múltiple es desconocida. Se observan infiltraciones de la médula ósea, primeramente localizadas y después difusas, por parte de los clones celulares malignos. Aparte de la médula ósea, la enfermedad suele afectar a los huesos, los riñones, el sistema inmunitario y, en ocasiones, los nervios periféricos (polineuropatía).

Médula ósea. El crecimiento celular de las células malignas («nidos de células plasmáticas») reduce el desarrollo de la hematopoyesis normal.

Huesos. Se activan los osteoclastos por factores procedentes de las células malignas; ello da lugar a osteólisis y osteoporosis con tendencia a las fracturas, así como a hipercalcemia. Las localizaciones principales para la producción de focos osteolíticos son el cráneo, las costillas, las vértebras, la pelvis y los huesos largos y cilíndricos proximales.

Riñones. Están afectados en aprox. el 50 % de los casos. Las paraproteínas son eliminadas y pueden dañar a toda la nefrona. Dependiendo del lugar de la lesión, pueden provocar:

- Nefropatía de cadenas ligeras y amiloide (daño glomerular y tubular).
- Síndrome de Fanconi (lesión tubular proximal; da lugar a acidosis tubular y pérdida renal de fosfatos).
- Riñón de mieloma (obstrucción tubular distal por desprendimiento tubular de cilindros proteicos; da lugar a fracaso renal agudo).

La hipercalcemia puede conducir a la nefrocalcinosis. Otras consecuencias sobre el riñón son las infecciones, la infiltración por células plasmáticas y la hiperuricemia.

Sistema inmunitario. La síntesis adecuada de inmunoglobulinas normales está alterada, de modo que el enfermo afectado desarrolla una marcada tendencia a las infecciones (déficit de anticuerpos).

Clínica y diagnóstico

Síntomas. El mieloma múltiple puede manifestarse de forma variada; en ocasiones la primera manifestación son síntomas renales, como una insuficiencia renal o un síndrome nefrótico. No obstante, a menudo se presenta con molestias de carácter inespecífico, como astenia, sensación de afectación del estado general, dolor óseo (local o difuso), pérdida de peso, temperaturas subfebriles o sudoración nocturna.

Más adelante pueden aparecer otras complicaciones, fracturas patológicas y/o fusiones vertebrales, fracaso renal o crisis hipercalcémicas.

Sangre. La VSG está muy aumentada (> 100 mm la primera hora) y la electroforesis del suero pone de manifiesto un aumento de la proteinemia con un pico correspondiente a las gammaglobulinas (ninguno de estos dos signos se hallan presentes en el plasmocitoma de Bence-Jones). Existe anemia y, en ocasiones, trombocitopenia, así como un aumento de la microglobulina β_2.

Orina. Proteinuria de cadenas ligeras (en el plasmocitoma de IgG/IgA, sólo en el 60 %). Además, puede presentarse en la enfermedad de Waldenström y en la amiloidosis primaria. La proteinuria de Bence-Jones se manifiesta a 50 °C (v. fig.). La inmunoelectroforesis permite identificar las cadenas de inmunoglobulinas eliminadas.

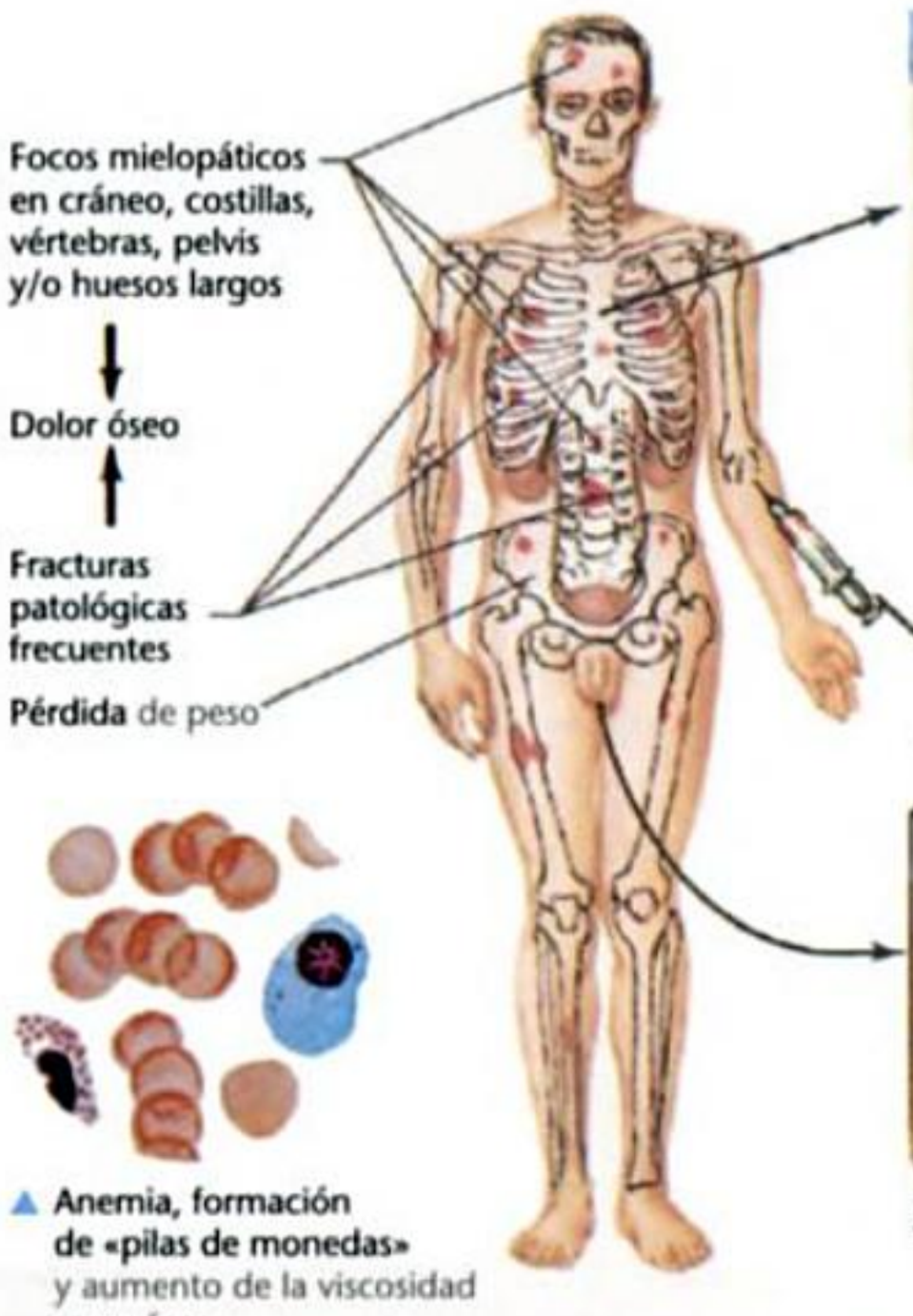
Diagnóstico por la imagen. Radiografías de todo el esqueleto (p. ej., cráneo con imagen de «perdigones»).

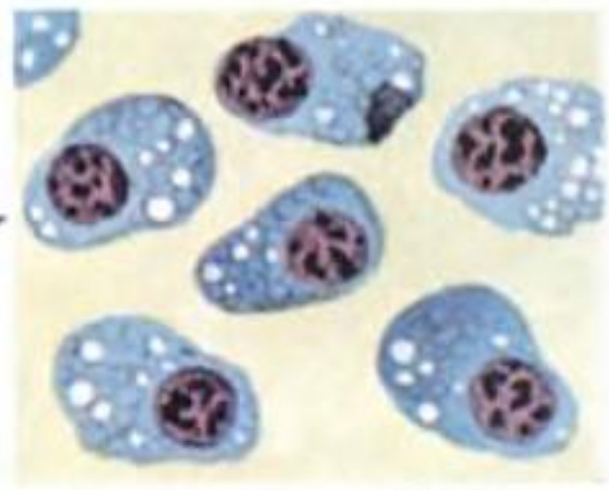
Terapia

Enfermedad renal. Es preciso mantener una diuresis abundante (hidratación), evitar sustancias nefrotóxicas, administrar terapia de la hipercalcemia, en algunos casos plasmaféresis para la eliminación de la paraproteína, y en ocasiones diálisis en pacientes con insuficiencia renal.

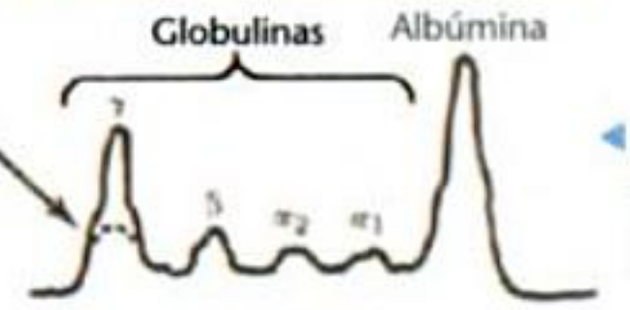
Medidas generales. Quimioterapia, glucocorticoides.

Material protegido por derechos de autor

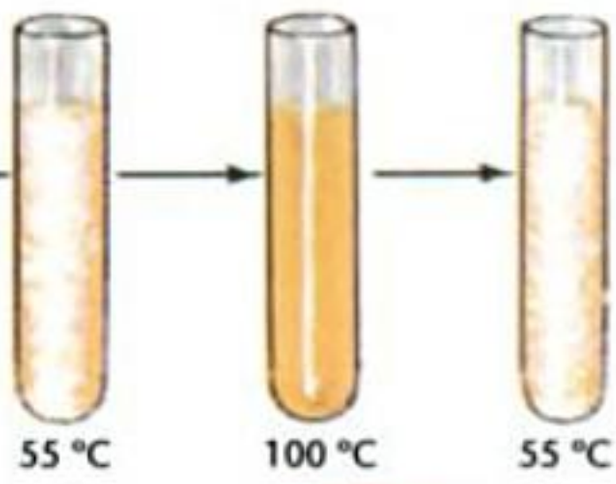




◀ Médula ósea: celulas de plasmocitoma (posiblemente también detectables en el torrente circulatorio)

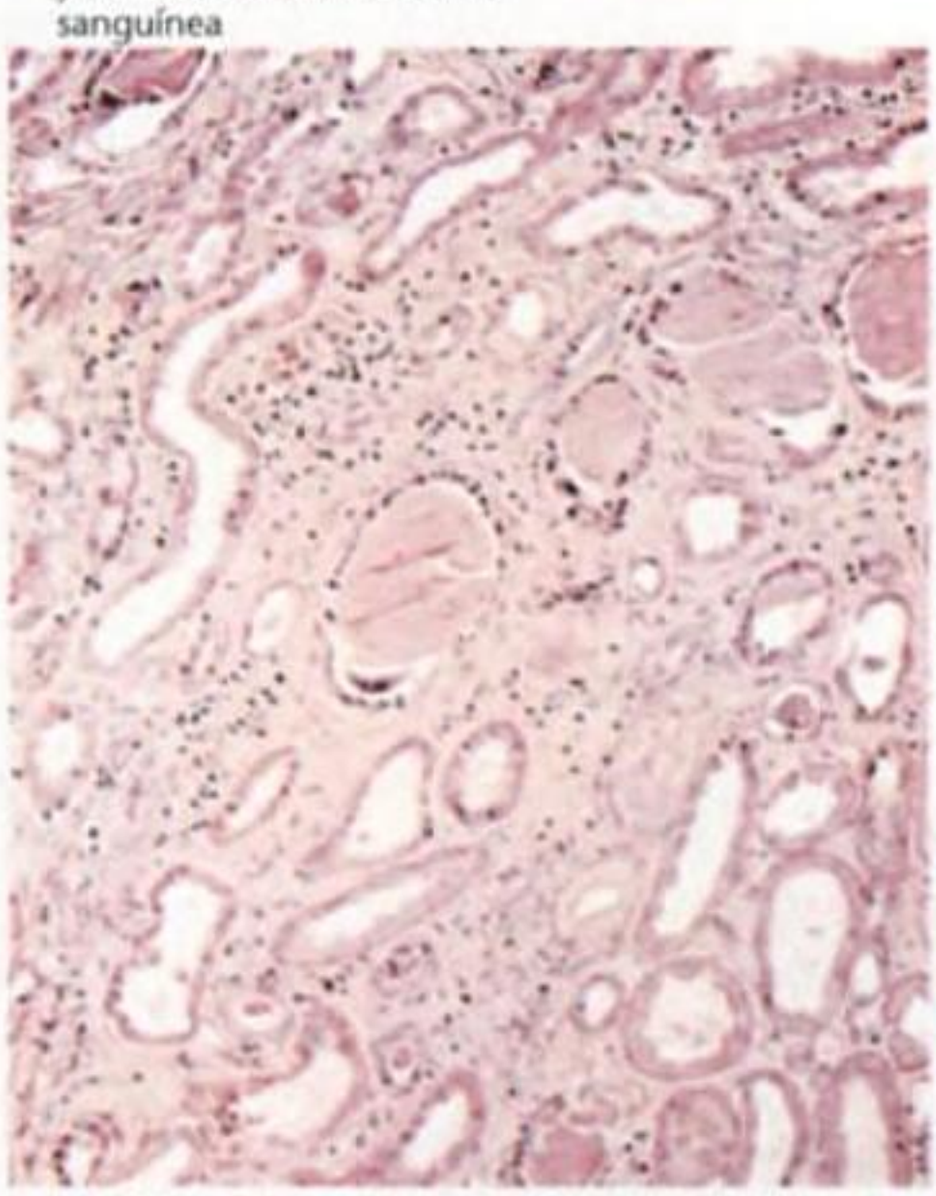


◀ Proteínas patológicas en suero u orina; puede aparecer hipercalcemia

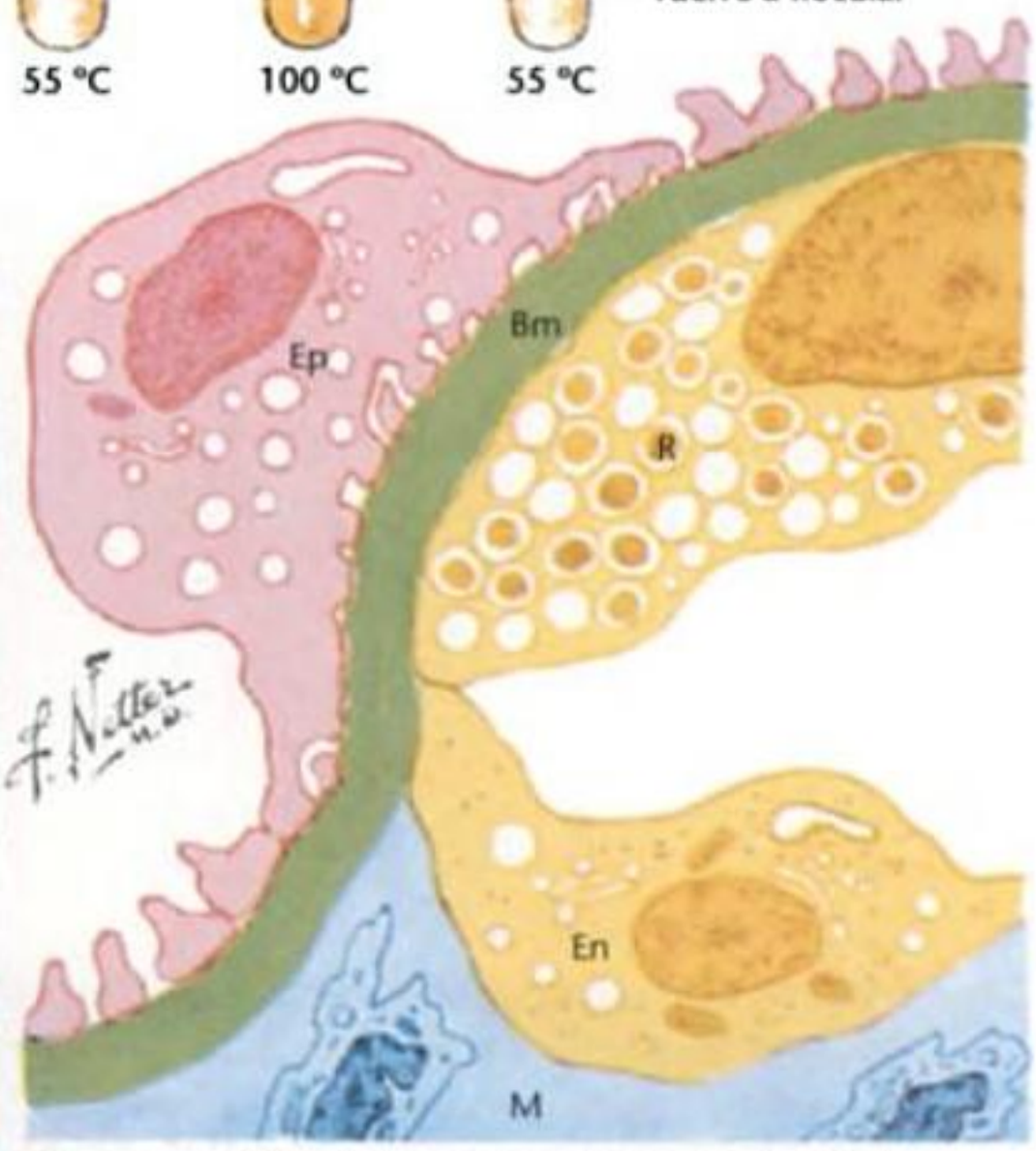


◀ Proteína de Bence-Jones en orina en el 60 % de los casos, manifestándose a 45-60 °C; en ebullición se disuelve de nuevo, y al enfriarse a 60 o 55 °C vuelve a flocular

▲ Anemia, formación de «pilas de monedas» y aumento de la viscosidad sanguínea



▲ Riñón de mieloma: numerosos túbulos dilatados con cilindros eosinófilos amorfos, atrofia del epitelio, formación de células gigantes



▲ Diagrama de los hallazgos de microscopia electrónica en el glomérulo: las células epiteliales (Ep) y las células endoteliales (En), así como el mesangio (M), muestran alteraciones, tal como a menudo se observa en otras enfermedades que cursan con proteinuria. Atrofia focal o fusión de podocitos. Membrana basal engrosada, aunque sin estratificación. Células aisladas en la pared luminal, presumiblemente debido a células plasmáticas envueltas de corpúsculos de Russell (R).

Material protegido por derechos de autor

Los tumores renales benignos son infrecuentes y, por lo tanto, clínicamente interesantes porque:

- En ocasiones pueden confundirse con tumores malignos o incluso contener porciones de carácter maligno (adenoma).
- Pueden constituir un problema de diagnóstico diferencial con un quiste renal (v. pág. 484 y s.).

Proceden del parénquima renal, la cápsula o la pelvis renal.

Adenomas renales

Son casi siempre nódulos pequeños, que se observan en forma de hallazgo colateral en las exploraciones mediante técnicas de imagen o en la autopsia. Lo más frecuente es que se presenten en pacientes de edad avanzada, y no es raro que en los riñones afectados se aprecien signos de pielonefritis crónica o arterioesclerosis. De vez en cuando se observa un adenoma único de gran tamaño. Estos tumores crecen a menudo por dentro de pequeños quistes, casi siempre papilomatosos, y a veces también tuberculosos o alveolares. En un mismo tumor o en diferentes puntos del riñón pueden existir todas las formas de crecimiento. El desarrollo es homogéneo.

Histología. Las células adenomatosas suelen ser cúbicas y morfológicamente se hallan bien diferenciadas. A menudo se observan vacuolas, que contienen lípidos o colesterol.

Adenoma alveolar. El adenoma alveolar resulta a menudo difícil de diferenciar de un adenocarcinoma renal (v. pág. 460), y de hecho ambos tumores pueden presentarse de forma simultánea en un mismo riñón, o existen varios adenomas de gran tamaño que incluso pueden tener algunas porciones de carácter maligno. Estos adenomas renales deben considerarse potencialmente cancerosos, sobre todo cuando son tan grandes que pueden diagnosticarse radiológicamente.

Adenoma papilar. El adenoma renal papilar se considera en general de carácter benigno, aunque si se realiza una incisión y se propaga su contenido en la zona de la herida, puede dar la falsa impresión de que se trata de un tumor maligno. Los adenomas quísticos papilares son casi siempre pequeños, aunque en algunos casos son tan grandes que pueden dar lugar a síntomas clínicos.

Tumores infrecuentes del tejido conectivo

A este grupo de tumores del tejido conectivo procedentes de riñón pertenecen:

- Fibromas.
- Lipomas.
- Miomas.
- Hemangiomas.

Fibromas. Los fibromas son tumores pequeños que se encuentran muy a menudo en la médula renal. También puede formarse un fibroma en las zonas periféricas de la corteza. Raramente son de gran tamaño.

Lipomas. Raramente se observan. Una lipomatosis del hilio renal puede confundirse en la pielografía intravenosa con alteraciones poliquísticas (v. pág. 484) o con una neoplasia.

Miomas. Los miomas también son tumores infrecuentes, que habitualmente se descubren en la autopsia. En ocasiones son difíciles de distinguir de los fibromas, aunque tienden a la degeneración maligna.

Hemangiomas. Éstos pueden rodear la base de una pirámide o localizarse directamente en la punta de una pirámide bajo la mucosa de la pelvis. Casi siempre son solitarios, aunque también pueden ser múltiples. La importancia clínica de los hemangiomas reside en su tendencia a causar hematuria, que en ocasiones es tan importante que requiere la realización de una nefrectomía. Los hemangiomas son difíciles de diagnosticar porque son muy pequeños y no se ven fácilmente en la pielografía intravenosa ni en la arteriografía.

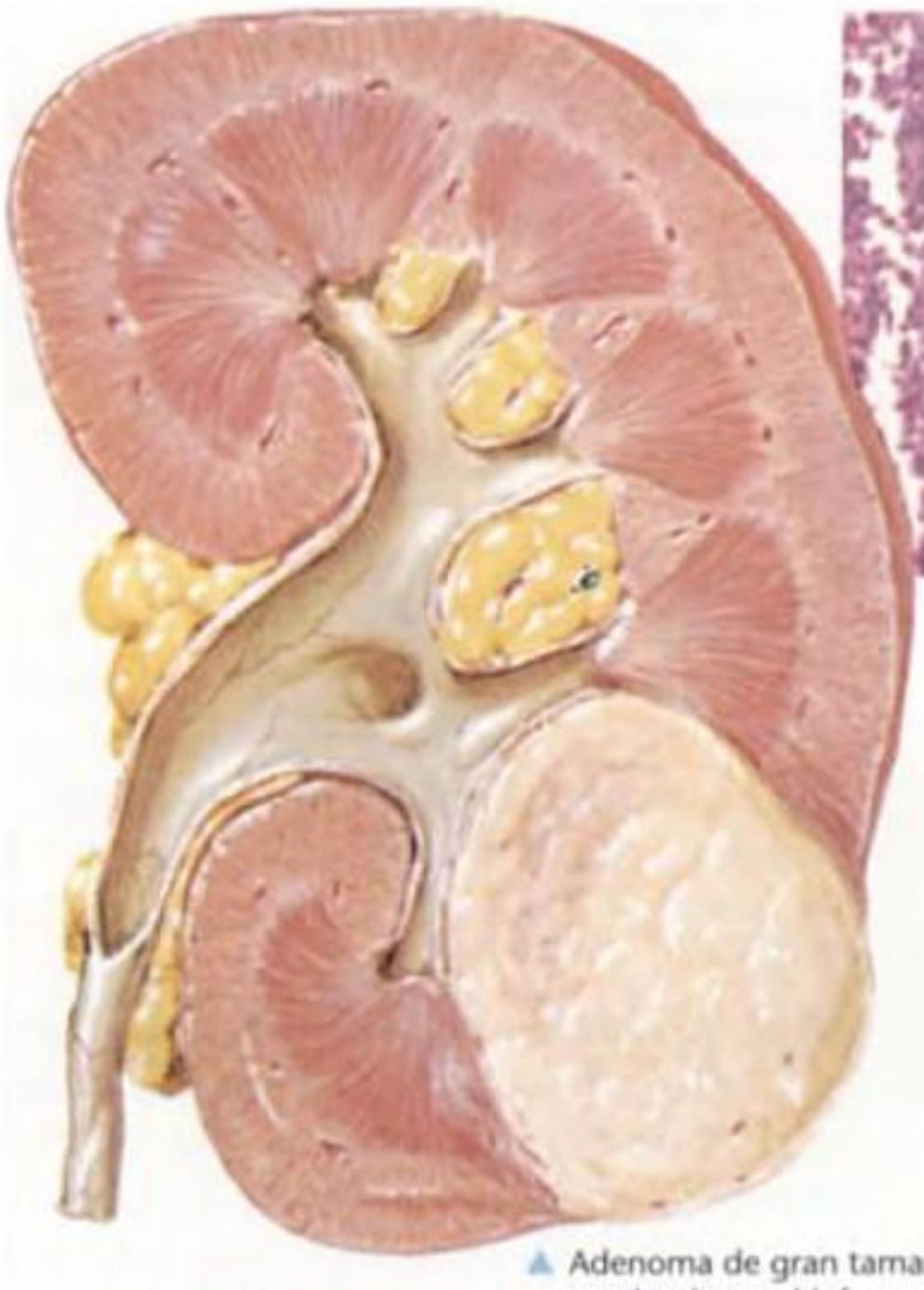
Hamartoma (angiomiolipoma)

El hamartoma renal es un tumor mixto que consta de vasos sanguíneos, grasa y tejido muscular. A menudo, los hamartomas se observan en pacientes que presentan una infrecuente enfermedad congénita, la esclerosis cerebral tuberosa; alrededor del 50 % de los enfermos con esclerosis presentan hamartomas renales. En estos casos también pueden presentarse de forma bilateral.

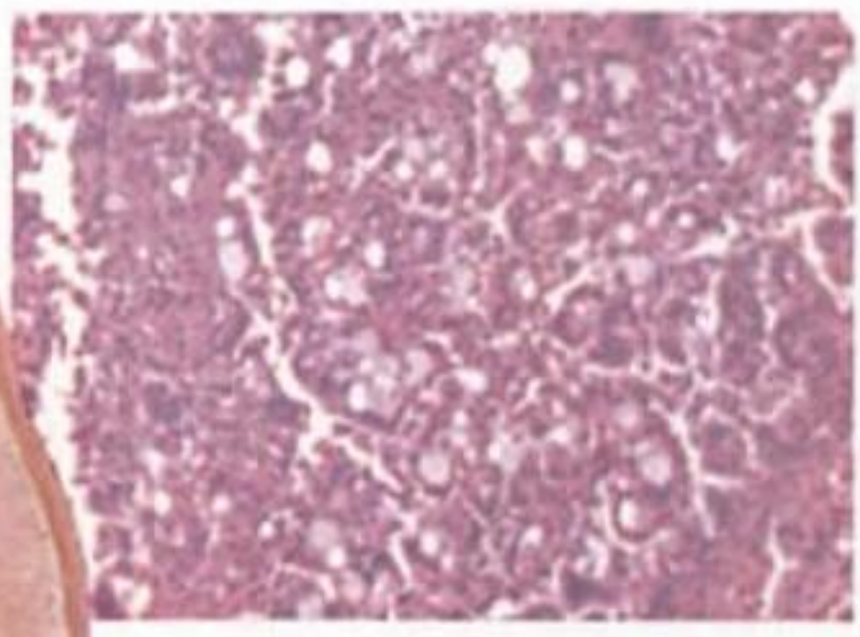
El tumor tiende a crecer. A partir de un tamaño de más de 4 cm, puede dar lugar a síntomas, como dolor en los flancos. No es raro que también provoque hematuria. En caso contrario, constituye un hallazgo casual, p. ej., al realizar una ecografía de rutina.

En los casos de tumores de gran tamaño, se indica la intervención quirúrgica y se procede a la nefrectomía.

Material protegido por derechos de autor



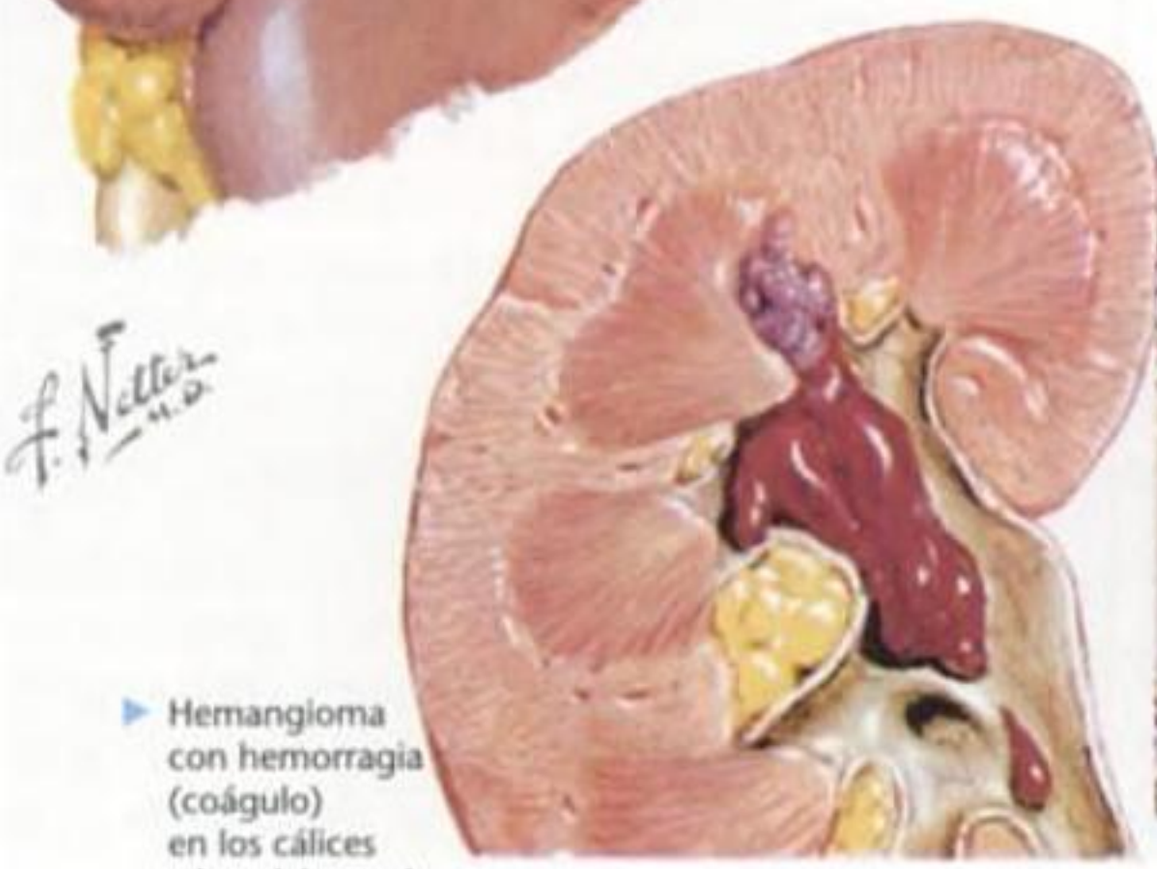
▲ Adenoma de gran tamaño en el polo renal inf.



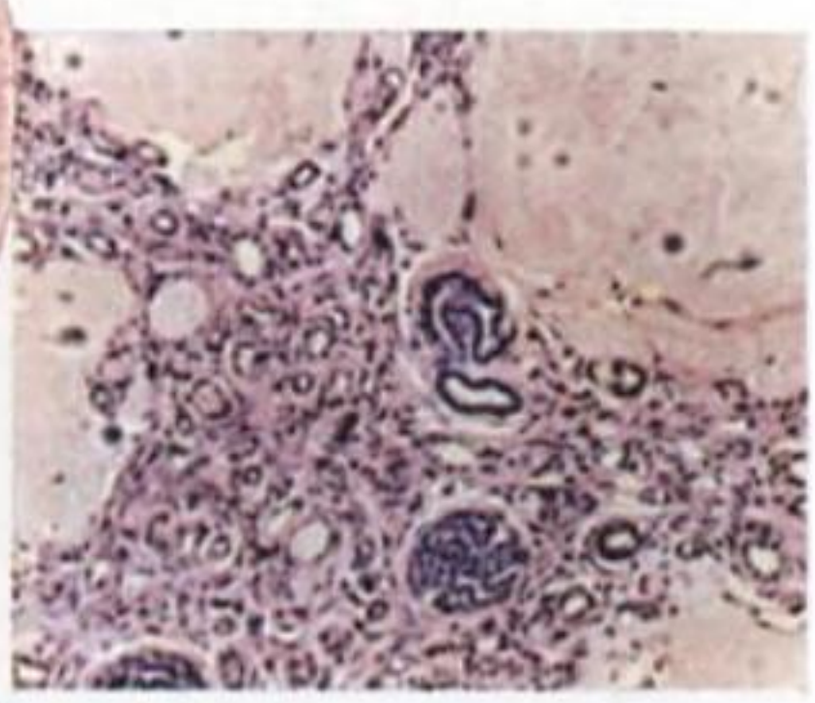
◀ Adenoma renal

▲ Pielografía intravenosa: cálices inf. del riñón izq. deformado por el tumor (adenoma)

◀ Adenoma subcapsular de pequeño tamaño



▶ Hemangioma con hemorragia (coágulo) en los cálices **y la pelvis renal**



▲ Hamartoma renal

Material protegido por derechos de autor

Tumores renales

Los tumores renales malignos pueden proceder del parénquima, la pelvis renal y la cápsula, o también ser metástasis de otros tumores primarios. A estos últimos pertenecen los linfomas, las leucemias, el mieloma múltiple, la enfermedad de Hodgkin y el reticulosarcoma, así como los carcinomas primarios de pulmón, mama y estómago. Las metástasis son casi siempre bilaterales.

Adenocarcinoma renal (carcinoma de células renales, hipernefroma)

Epidemiología y etiología. Alrededor de tres cuartos de todas la neoformaciones renales son adenocarcinomas que suelen manifestarse después de los 50 años, siendo infrecuente que sean bilaterales. Los hombres se ven afectados el doble que las mujeres. La etiología no está clara, aunque la insuficiencia renal terminal representa un factor de riesgo seguro para el desarrollo de un carcinoma renal.

Anatomía patológica. El carcinoma acostumbra a originarse en las células del túbulo proximal. Suele crecer descapsulado y es de consistencia dura. Las células pueden ser granulares, claras o anaplásicas. El tumor puede constar de diversos tipos celulares.

Clínica. Los síntomas iniciales son escasos, inespecíficos o están totalmente ausentes. En más del 50 % de los casos, un síntoma precoz son las micro o macrohematurias, lo cual indica una afectación del sistema calicilar o de la pelvis renal. Sólo en los estadios tumorales más tardíos puede presentarse una tríada sintomática: macrohematuria, dolor en un flanco y tumoración en un flanco. Los síntomas acompañantes generales pueden ser fiebre, pérdida de peso y anemia, así como, dentro del síndrome paraneoplásico, policitemia, cuando las lesiones metastásicas o el tumor primario producen un exceso de eritropoyetina. Otros síntomas de carácter paraneoplásico debidos a una producción hormonal excesiva son los siguientes:

- Hipertensión (aumento de renina).
- Síndrome de Cushing (aumento de ACTH).
- Hipercalcemia (aumento de parathormona).
- Hiperglucemia (aumento de glucagón).
- Hipoglucemia (aumento de hormona insulina-*like*).
- Galactorrea (aumento de prolactina).
- Ginecomastia (aumento de gonadotropina coriónica).

Diagnóstico por la imagen. A menudo el carcinoma renal constituye un hallazgo casual. La ecografía adquiere en este sentido gran importancia para la detección de un tumor renal; además, permite distinguir entre los tumores quísticos y los tumores sólidos, así como los quísticos con porciones sólidas. Sin embargo, es difícil diferenciar entre un adenocarcinoma y un adenoma; en ocasiones, esta distinción sólo puede establecerse mediante el estudio histológico del tumor una vez extirpado. Para el diagnóstico del carcinoma renal se utilizará:

- Urografía.
- TC y/o RM.
- Eventualmente, angiografía renal.

En esta última puede ser interesante la inyección de vasoconstrictores, que provoca un estrechamiento de las aa. renales normales pero no de los vasos tumorales. Debido a la posible diseminación de células tumorales, la punción percutánea de lesiones sospechosas se realiza muy raramente en la actualidad.

Diagnóstico de laboratorio. Los datos de laboratorio sufren con frecuencia alteraciones muy inespecíficas, como aumento de la VSG, anemia o policitemia. En caso de producción hormonal ectópica, pueden detectarse elevaciones en los valores séricos. A menudo se detectará micro o macrohematuria en orina.

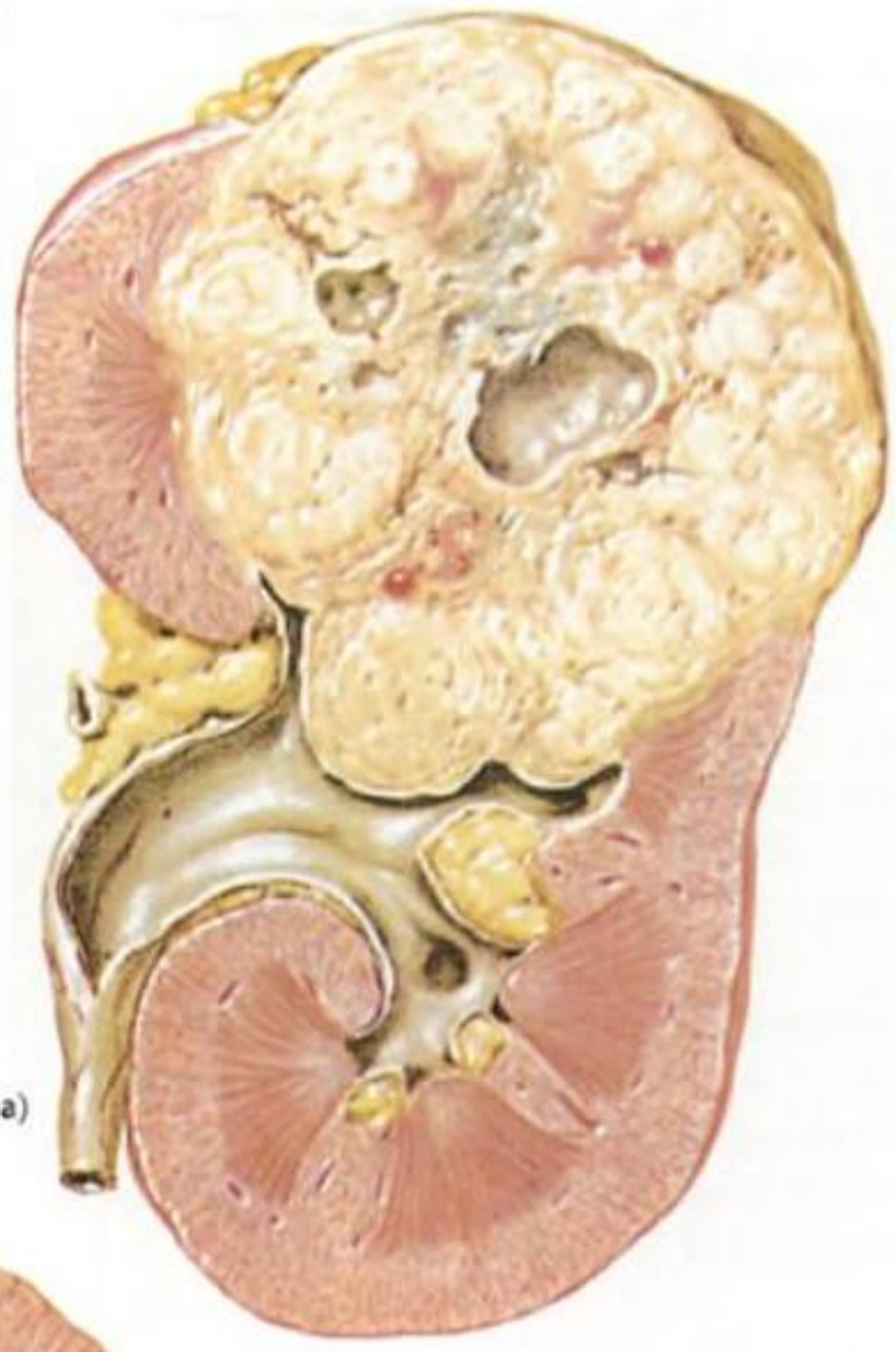
Terapia y pronóstico. La terapia de elección es la nefrectomía, tan radical como sea posible, incluyendo la fascia y la cápsula grasa, en ocasiones con extirpación de los ganglios linfáticos regionales. El tumor puede difundirse precozmente hacia la v. cava inferior, la v. renal o sus ramas; las metástasis hematógenas se localizan con frecuencia en el pulmón, el hígado, los huesos y el cerebro. En alrededor de un 25 % de los casos, en el momento de establecer el diagnóstico, el tumor ya ha hecho metástasis. Sólo menos de un 5 % de los pacientes sobreviven durante los primeros 5 años tras la detección del tumor.

Carcinoma de la pelvis renal

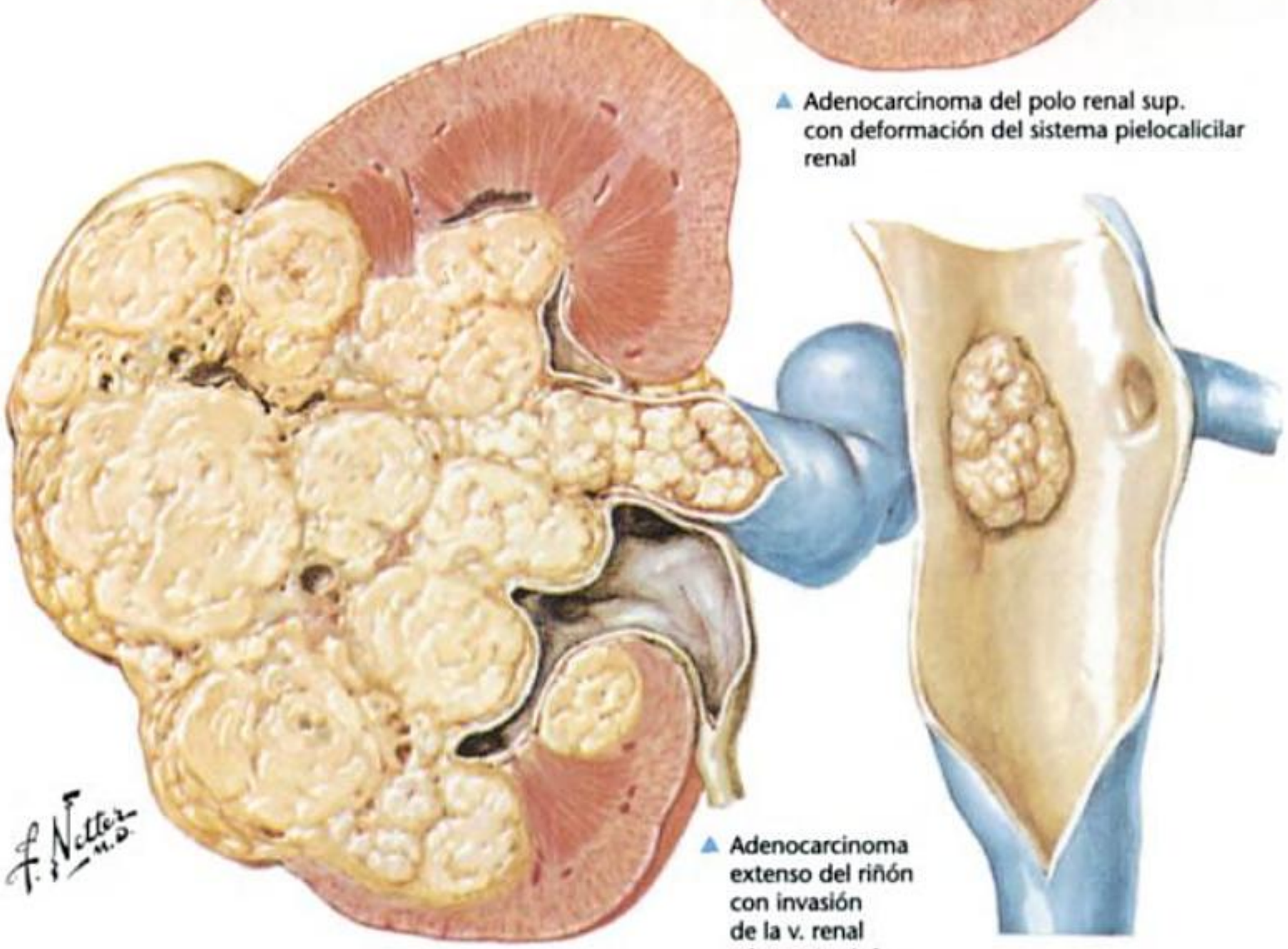
Alrededor de un 10 % de los carcinomas renales afectan a la pelvis renal; por lo general, se trata de un carcinoma urotelial. El síntoma guía es también la hematuria; en ocasiones se produce una obstrucción de las vías urinarias por el propio tumor o por una hemorragia masiva. El diagnóstico puede establecerse por medio de los procedimientos de imagen (p. ej., ecografía, urografía excretora), así como citología urinaria. La metástasis también puede producirse por vía linfática o hematógena.

Material protegido por derechos de autor

▲ Arteriografía renal selectiva der.: cuadro vascular tumoral típico, característico de un adenocarcinoma (hipernefroma)



▲ Adenocarcinoma del polo renal sup. con deformación del sistema pielocalicilar renal



▲ Adenocarcinoma extenso del riñón con invasión de la v. renal y la v. cava inf.

Material protegido por derechos de autor

Toda tumoración renal del abdomen superior en un niño en edad preescolar acostumbra a ser un neuroblastoma o un nefroblastoma (tumor de Wilms). El neuroblastoma acostumbra a originarse en la médula suprarrenal, aunque puede comprimir el riñón debido a su rápido crecimiento y deformar los cálices, así como el uréter. En estos casos, puede resultar difícil distinguirlo del tumor de Wilms.

Sin embargo, a esa edad son más frecuentes las tumoraciones benignas, como la hidronefrosis en casos de estenosis de las vías urinarias de salida de la pelvis renal o los riñones poliquísticos.

Epidemiología y etiología

El nefroblastoma es frecuente (alrededor del 7 % de todos los tumores renales) y casi siempre afecta a niños de hasta 5 años, con un pico de frecuencia a los 3-4 años; resulta infrecuente en la edad adulta. En un 5 % están afectados ambos riñones. La etiología es totalmente desconocida, y se cree que el código genético desempeña un papel determinado (gen del tumor de Wilms). En alrededor de un 12 %, el nefroblastoma se acompaña de otras malformaciones, como malformaciones urogenitales y aniridia, entre otras. Las niñas y los niños se hallan afectados por igual.

Anatomía patológica

El nefroblastoma es un tumor embrionario. Típicamente es una mezcla de elementos celulares epiteliales malignos y tejido conjuntivo. Las células se hallan en diferentes estadios de diferenciación. El tumor metastatiza por vía hematógena en el hígado y el pulmón, y menos a menudo en los huesos, y afecta con frecuencia a los ganglios linfáticos.

Clínica

En ocasiones, la primera manifestación es una tumoración abdominal que se ve y se palpa, lo cual hace sospechar el nefroblastoma. Es frecuente que se descubra de forma casual al realizar un chequeo rutinario. Sin embargo, el tumor también puede manifestarse por una afectación del estado general, pérdida de apetito, vómitos, fiebre, astenia y falta de aumento de peso; estos últimos síntomas mencionados sólo se presentan en los estadios avanzados de la enfermedad, al igual que la hipertensión y la hematuria. En más del 80 % de los casos, la hematuria está ausente. Los niños de más edad pueden quejarse de dolor en la espalda o en el abdomen (25 %).

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Diagnóstico. Las técnicas de diagnóstico por la imagen confirman el diagnóstico: ecografía, urografía excretora, TC y RM proporcionan información sobre el tamaño, extensión, relaciones anatómicas y metástasis. Cuando están afectados ambos riñones, también está indicada una angiografía. Ante la sospecha de un nefroblastoma, no debería volver a palparse el tumor a fin de evitar una diseminación de células malignas. Por el mismo motivo, está contraindicada la punción diagnóstica del tumor.

En caso de afectación de un lado, el riñón contralateral también debe exponerse y observarse, para excluir preoperatoriamente la existencia de un riñón único.

Diagnóstico diferencial. Hay que establecer el diagnóstico diferencial con:

- Otros malignomas: neuroblastoma.
- Lesiones de carácter benigno: p. ej., riñón quístico.

Terapia y pronóstico

Terapia. El nefroblastoma debe tratarse lo antes posible a fin de mejorar el pronóstico. La terapia debe orientarse según:

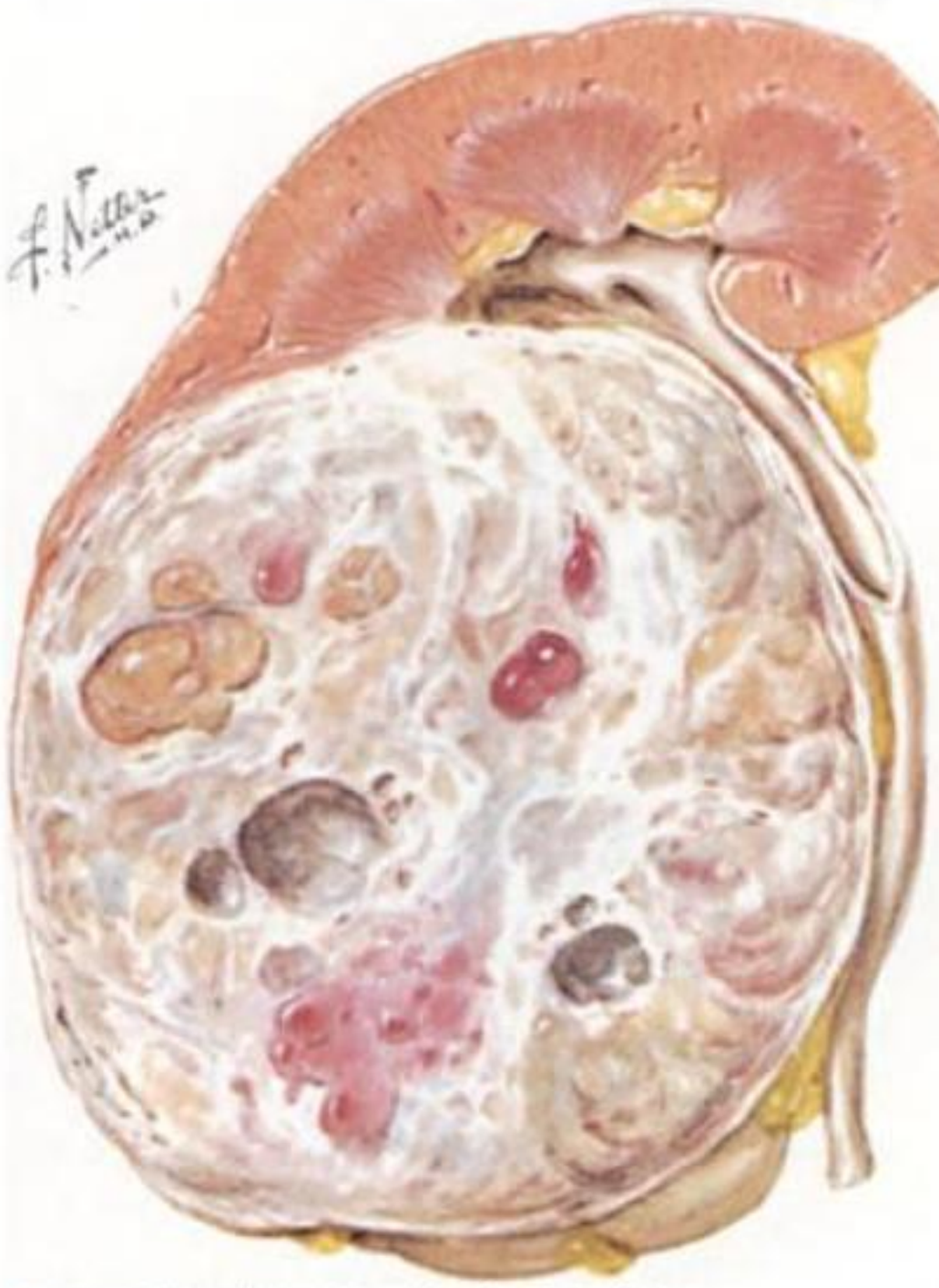
- El estadio tumoral.
- La edad del niño.
- El tipo histológico del tumor.

Entre las posibilidades terapéuticas figuran:

- Cirugía: extirpación tumoral radical y extirpación de las metástasis.
- Radioterapia.
- Quimioterapia, p. ej., para reducir preoperatoriamente el tamaño tumoral en niños de más edad.

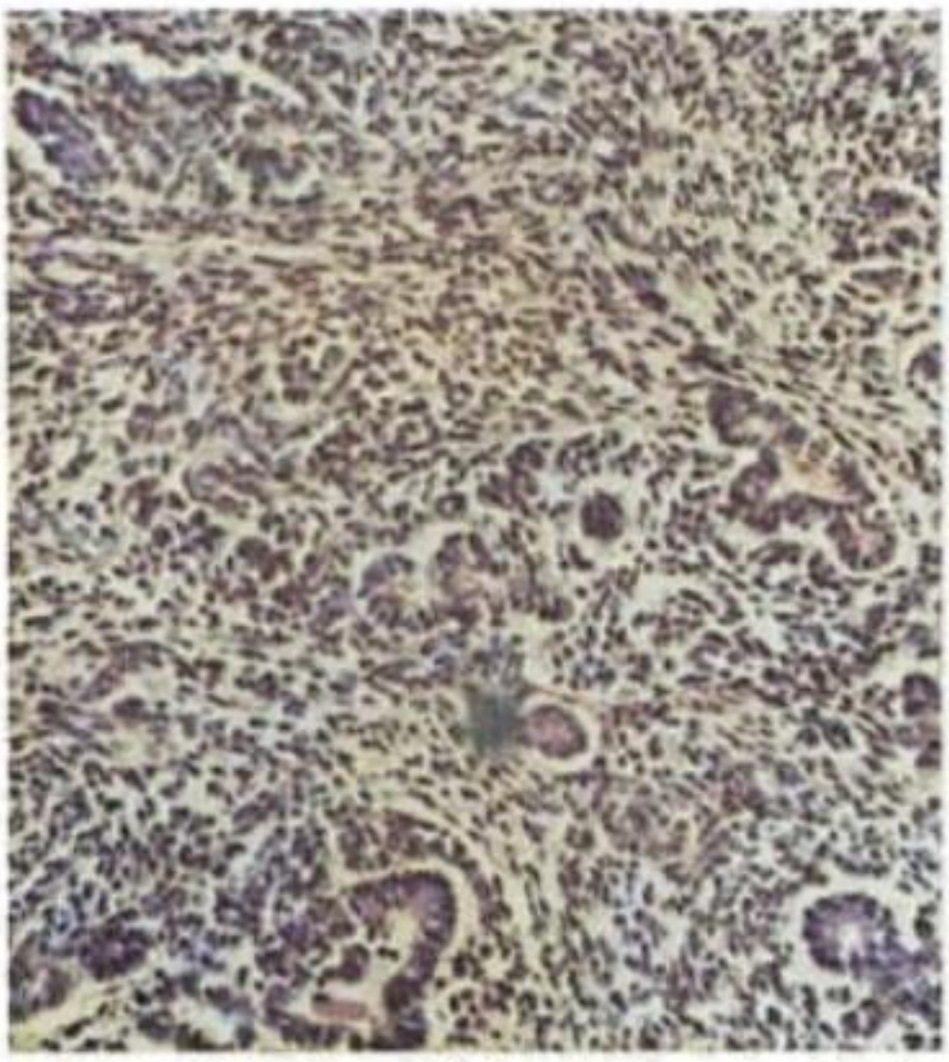
Pronóstico. La tasa de supervivencia a los 5 años alcanza cerca del 90 %.

Material protegido por derechos de autor



▲ Tumor de Wilms con seudocápsula y típica estructura mixta

▲ Pielografía intravenosa: deformación del sistema pielocalicilar renal del riñón izq. por un tumor de Wilms en un lactante



▲ Estroma formado por células sarcomatosas con ínsulas de células cilíndricas malignas distribuidas en agrupaciones irregulares tubulares, típicas del tumor de Wilms

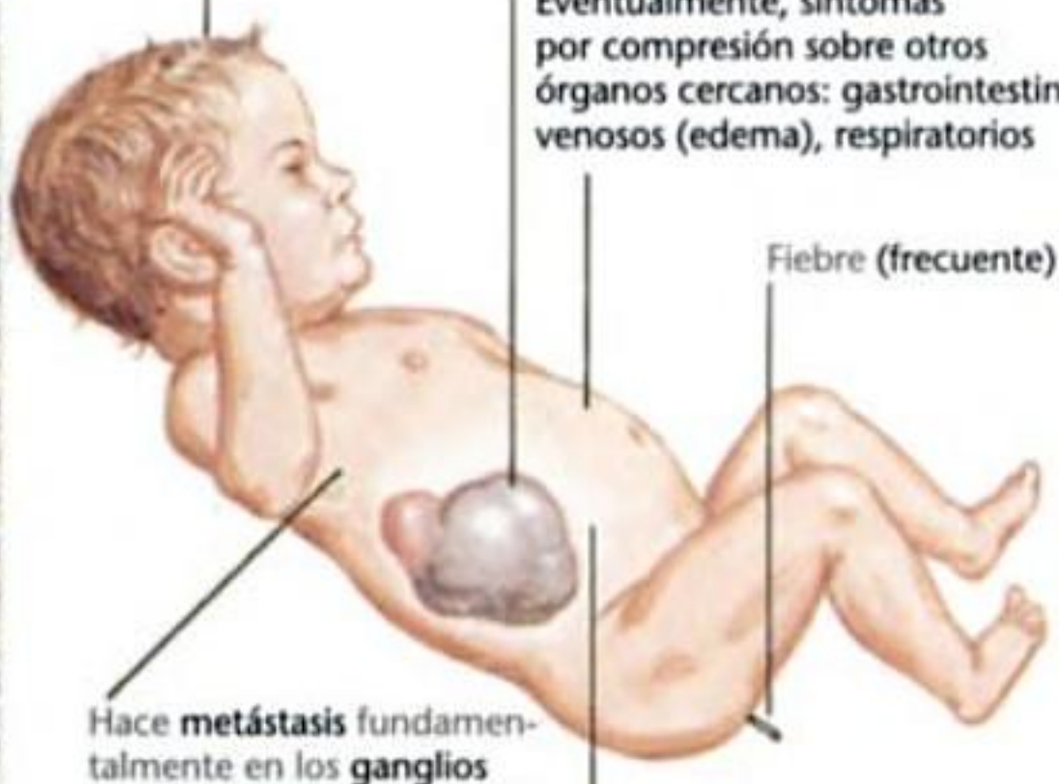
Clínica del tumor de Wilms

Se presenta casi exclusivamente en lactantes

Tumoración en un flanco o en el **abdomen como primera manifestación (diagnóstico diferencial frente al quiste renal solitario o el riñón poliquístico, a la hidronefrosis gigante o al** neuroblastoma)

Eventualmente, síntomas por compresión sobre otros órganos cercanos: gastrointestinales, venosos (edema), respiratorios

Fiebre **(frecuente)**



Hace **metástasis** fundamentalmente en los **ganglios** linfáticos **locales, raramente en huesos, a diferencia del neuroblastoma, que metastatiza principalmente en los huesos**

La pérdida de peso, la anemia y la caquexia se presentan a veces tardíamente. A menudo no existe hematuria; en ocasiones existe hipertensión

Material protegido por derechos de autor

Definición

Todo obstáculo al flujo urinario entre los cálices renales y la desembocadura de los tubos colectores distales se conoce con el nombre de *uropatía* obstructiva. La estasis urinaria que provoca puede dar lugar a:

- Hidrouréter (uréter dilatado).
- Hidronefrosis (dilatación de la pelvis urinaria).
- Hidrocáliz (dilatación de los cálices urinarios).

Como consecuencia final, si todavía no se había desarrollado, aparece una *nefropatía* obstructiva.

Etiología y patogenia

La uropatía obstructiva puede originarse a partir de numerosas lesiones congénitas y hereditarias (v. fig.); el obstáculo puede localizarse en cualquier punto de las vías urinarias. En los adultos las causas más frecuentes son:

- Litiasis urinaria.
- Procesos inflamatorios y tumorales de la pelvis menor (mujeres).
- Enfermedades de la próstata (hombres).

Según la altura de la obstrucción, el trastorno será uni o bilateral. Cerca de la estenosis y con el fin de compensar las dificultades del flujo urinario, se desarrolla una hipertrofia compensadora de la musculatura de la pared de la vía urinaria. Si ésta no es suficiente, se produce una descompensación y dilatación y, con el tiempo, una atrofia por compresión sobre el parénquima renal. La estasis urinaria favorece más adelante la precipitación de las sales disueltas, dando lugar a litiasis.

Complicaciones. Una complicación típica es la mayor tendencia a la infección vinculada a la obstrucción, lo que acelera la destrucción del parénquima renal y finalmente puede conducir a insuficiencia renal.

En la obstrucción crónica, puede producirse acidosis metabólica hiperclorémica e hipercaliémica.

Fibrosis retroperitoneal. Aunque es infrecuente, la nefropatía obstructiva puede deberse a una fibrosis retroperitoneal. Su etiología no está clara («idiopática»). La obstrucción de las vías urinarias tiene lugar como consecuencia de la compresión de estas vías por parte del tejido fibroso.

Clínica

Mientras los trastornos obstructivos urinarios *agudos* acostumbran a provocar una sintomatología clara, la obstrucción *crónica* es más insidiosa y, en ocasiones, asintomática.

Obstrucción aguda. Son típicos de la obstrucción aguda el dolor, la retención urinaria y otros trastornos de la micción.

Obstrucción crónica. La dilatación lenta de la región preestenótica acostumbra a ser asintomática. A menudo, una uropatía obstructiva de larga evolución sólo se manifiesta como consecuencia de una infección, una retención urinaria aguda o una insuficiencia renal aguda o crónica; la destrucción del parénquima renal puede estar ya muy avanzada, en particular en niños. Otros síntomas pueden ser:

- Molestias de carácter inespecífico, incluso cólicos con retención urinaria aguda.
- En caso de daño renal bilateral, pueden aumentar la creatinina y la urea en suero.
- Poliuria en caso de disminución de la capacidad de concentración de la orina (diabetes insípida de origen renal).
- Enuresis, disuria, nicturia y hematuria, entre otras alteraciones urinarias.
- Pérdida de fuerza del chorro de la orina.

Diagnóstico y terapia

Diagnóstico. El diagnóstico de una uropatía obstructiva debe establecerse tan pronto como sea posible, cuando el tratamiento todavía resulta sencillo y puede evitarse un daño renal permanente. A la inversa, ante cualquier insuficiencia renal debe pensarse en una causa obstructiva.

A menudo se detectan hematuria y leucocituria. De entre las técnicas de diagnóstico por la imagen, la ecografía, la urografía endovenosa, la tomografía computarizada y las exploraciones endoscópicas permiten confirmar el diagnóstico.

Terapia. Debe evitarse en lo posible la obstrucción. Si ello no es posible, debe establecerse una quimioprofilaxis de fondo para evitar la infección. Las infecciones urinarias complicadas se tratarán como una pielonefritis aguda.

Una vez desarrollada una alteración funcional irreversible unilateral, no debe retrasarse la nefrectomía.

Material protegido por derechos de autor

Uropatía obstructiva: etiología

Riñón
- Anomalías
- Ptosis
- Litiasis
- Infección crónica piógena granulomatosa
- Neoplasia
- Papilitis necrotizante

Uréter
- Anomalías del número de desembocaduras
- Vaso aberrante
- Estenosis, estrechez
- Acodamiento
- Infección crónica
- Válvula congénita
- Uréter retrocavo
- Neoplasia
- Litiasis
- Compresión (por ganglios linfáticos, tumor, absceso, hematoma, adherencias)
- Ureteritis quística
- Síndrome de la v. ovárica
- Inflamación periureteral (apendicitis, diverticulitis)
- Traumatismo

Vejiga urinaria
- Ureterocele
- Neoplasia
- Divertículo
- Litiasis
- Cuerpo extraño
- Estenosis congénita del cuello vesical
- Esquistosomiasis

Próstata
- Hiperplasia benigna
- Prostatitis, absceso
- Quiste
- Coliculitis
- Pliegue congénito
- Neoplasia

Uretra femenina
- Neoplasia
- Estenosis
- Divertículo
- Papiloma
- Estenosis metastásica

Uretra masculina
- Neoplasia
- Divertículo
- Estenosis
- Estrangulación
- Papiloma
- Estenosis metastásica
- Fimosis

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Complicaciones de las vías urinarias durante el embarazo

En la mayoría de embarazadas, a partir del cuarto mes de gestación, las vías urinarias están algo dilatadas a nivel del tercio superior. La dilatación tiene lugar por fuera de la pelvis urinaria y los cálices renales; los riñones también están ligeramente hipertrofiados. Por lo general, estas variaciones anatómicas de la normalidad son más manifiestas en el lado derecho que en el izquierdo.

Etiología

Se supone que el fenómeno de la dilatación del uréter es de origen multifactorial.

- Las hormonas de la gestación causan una disminución del tono de la musculatura lisa y, por lo tanto, también de la musculatura de la pared del uréter. En particular, la progesterona ejerce una acción relajante, por lo cual en los casos normales no causa alteraciones funcionales.
- La presión creciente del útero grávido sobre los uréteres y riñones provocará una dilatación mecánica.

Después del parto, las estructuras afectadas acostumbran a recuperar rápidamente su tamaño normal.

Anatomía patológica y fisiopatología

No es infrecuente que durante el embarazo el diámetro del uréter alcance una amplitud que pueda influir sobre la función del sistema excretor y que, en ocasiones, también dé lugar a repercusión en los riñones: toda dilatación del uréter provoca una estasis que actúa de forma retrógrada sobre la pelvis renal. Es así como se dificulta en la embarazada el flujo urinario y la excreción renal. Como consecuencia de estas alteraciones, puede producirse una estasis de las vías urinarias y, a medida que ésta progresa, también riñones de estasis. Finalmente se producirán, aunque no con frecuencia, las complicaciones típicas de la hidronefrosis, p. ej.:

- Aplanamiento de los cálices renales.
- Atrofia del parénquima renal.

En presencia de un riñón de estasis, tiene lugar un aumento de la incidencia de infecciones urinarias, debido al ascenso bacteriano, como p. ej. en caso de bacteriuria o cistitis aguda. Por ello, las pielitis y pielonefritis constituyen una de las complicaciones más frecuentes de la gestación. Sin embargo, éstas no se relacionan con una dilatación de los uréteres, dado que otros factores típicos del embarazo pueden favorecer una infección de las vías urinarias:

- El volumen sanguíneo, la perfusión renal y la tasa de filtrado glomerular aumentan durante el embarazo, modificándose los mecanismos de transporte tubular; en aprox. un 20 % de las gestantes, ello da lugar a una eliminación de glucosa en la orina (glucosuria del embarazo) que favorece el crecimiento bacteriano.

La incidencia de infecciones crece a medida que avanza la gestación. Después del parto, éstas pueden ser consecuencia de una lesión ureteral producida durante el parto.

El agente responsable suele ser *E. coli*, aunque también puede existir un espectro bacteriano mixto.

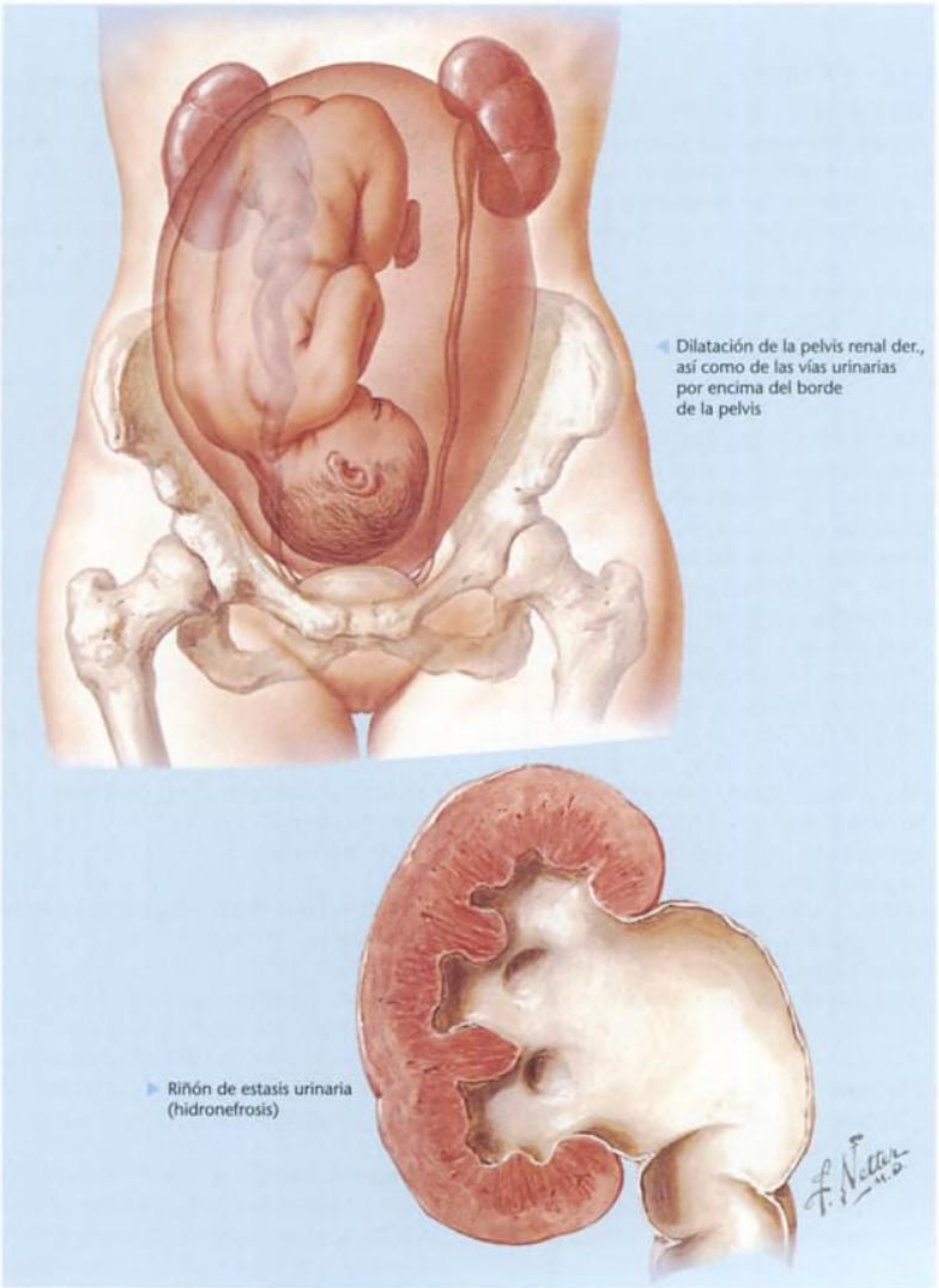
Clínica y diagnóstico

El diagnóstico de una infección de las vías urinarias siempre resulta sencillo; los análisis de orina, regulares en el control habitual del embarazo, permiten detectar también bacteriurias asintomáticas. En caso de presentarse síntomas característicos (p. ej., dolor lumbar o en los flancos, elevación térmica, vómitos, polaquiuria, leucocitosis), siempre debe establecerse el diagnóstico diferencial con una apendicitis y con las complicaciones hepáticas del embarazo. Los procedimientos por imagen (p. ej., ecografía renal) presentan limitaciones en su sensibilidad a causa de las modificaciones anatómicas debidas al útero gestante.

Terapia y pronóstico

A causa del ascenso bacteriano, pueden desarrollarse graves complicaciones. Deberá procederse al tratamiento antibiótico no sólo en las infecciones sintomáticas de las vías urinarias, sino también en todos los casos de bacteriuria asintomática significativa.

Material protegido por derechos de autor



Dilatación de la pelvis renal der., así como de las vías urinarias por encima del borde de la pelvis

Riñón de estasis urinaria (hidronefrosis)

Material protegido por derechos de autor

Por lo general, una cistitis suele ser de carácter benigno y no complicado, aunque puede causar un proceso grave que finalmente se extienda al riñón y las vías urinarias superiores, excepcionalmente con consecuencias mortales.

Etiología y patogenia

En una mujer joven, una cistitis, en particular si se limita a la zona del trígono **(B)**, es generalmente consecuencia de una uretritis ascendente y resulta bastante frecuente. Entre los factores de riesgo para el desarrollo de este tipo de cistitis no complicada figuran:

- Actividad sexual frecuente.
- Uso de diafragma y/o espermicidas.
- Antecedente de infecciones urinarias en la anamnesis.

En más del 80 % de los casos el agente causal es *E. coli*, en aprox. un 10 % un estafilococo y ocasionalmente *Klebsiella, Proteus* y otros.

En las cistitis recidivantes hay que pensar en factores precipitantes, como un foco infeccioso persistente o una alteración inmunológica, así como, en mujeres posmenopáusicas, en un déficit de estrógenos y contaminación vaginal aumentada por *E. coli*.

En el varón adulto, y en general en los niños, ante una cistitis existe siempre la sospecha de una anomalía funcional. Un factor importante para el desarrollo de cistitis es, sobre todo, una obstrucción del flujo urinario, puesto que la presencia de un remanente de orina favorece el crecimiento bacteriano. La causa más frecuente en el varón (de edad avanzada) es la hipertrofia prostática.

Otros factores predisponentes **(A)** son p. ej. la litiasis renal (v. pág. 470 y s.), las neoplasias y la inmunodepresión, así como la diabetes mellitus; la presencia de glucosa en orina favorece la proliferación bacteriana.

Complicaciones. El principal riesgo de la cistitis radica en la posibilidad de ascensión microbiana. No es infrecuente encontrar un reflujo vesicoureteral, a pesar de que los gérmenes pueden alcanzar el uréter e incluso el riñón. En este sentido, la diabetes mellitus y el embarazo, así como anomalías preexistentes del tracto urinario superior, tienen un efecto predisponente. Las infecciones urinarias complicadas indican la presencia de un gran número de agentes infecciosos y mayor incidencia de resistencias que las no complicadas.

Clínica

Infecciones urinarias no complicadas. Los síntomas de la cistitis aguda son:

- Disuria.
- Polaquiuria.
- En ocasiones, hematuria (cistitis hemorrágica).

Normalmente el estado general no se ve influido, y por lo común no existe fiebre.

Infecciones urinarias complicadas. Los síntomas pueden variar en función de la diseminación infecciosa, los desencadenantes y el sexo del individuo:

- Dolor supra o retropúbico.
- Lumbalgias, eventualmente fiebre, malestar general.
- Micción imperiosa, incontinencia, nicturia.
- En los varones, retraso en la emisión de orina, chorro débil.

Diagnóstico

Laboratorio. Análisis de orina (hematuria, leucocituria y determinación de nitritos) y sedimento de orina (identificación de bacterias). Cultivo bacteriano, si procede con antibiograma (principalmente en las infecciones complicadas).

Está indicado continuar el estudio diagnóstico en:

- Mujeres jóvenes con cistitis recidivantes o difícilmente tratables.
- Varones o niños.

Procedimientos diagnósticos por la imagen o endoscópicos. Permiten:

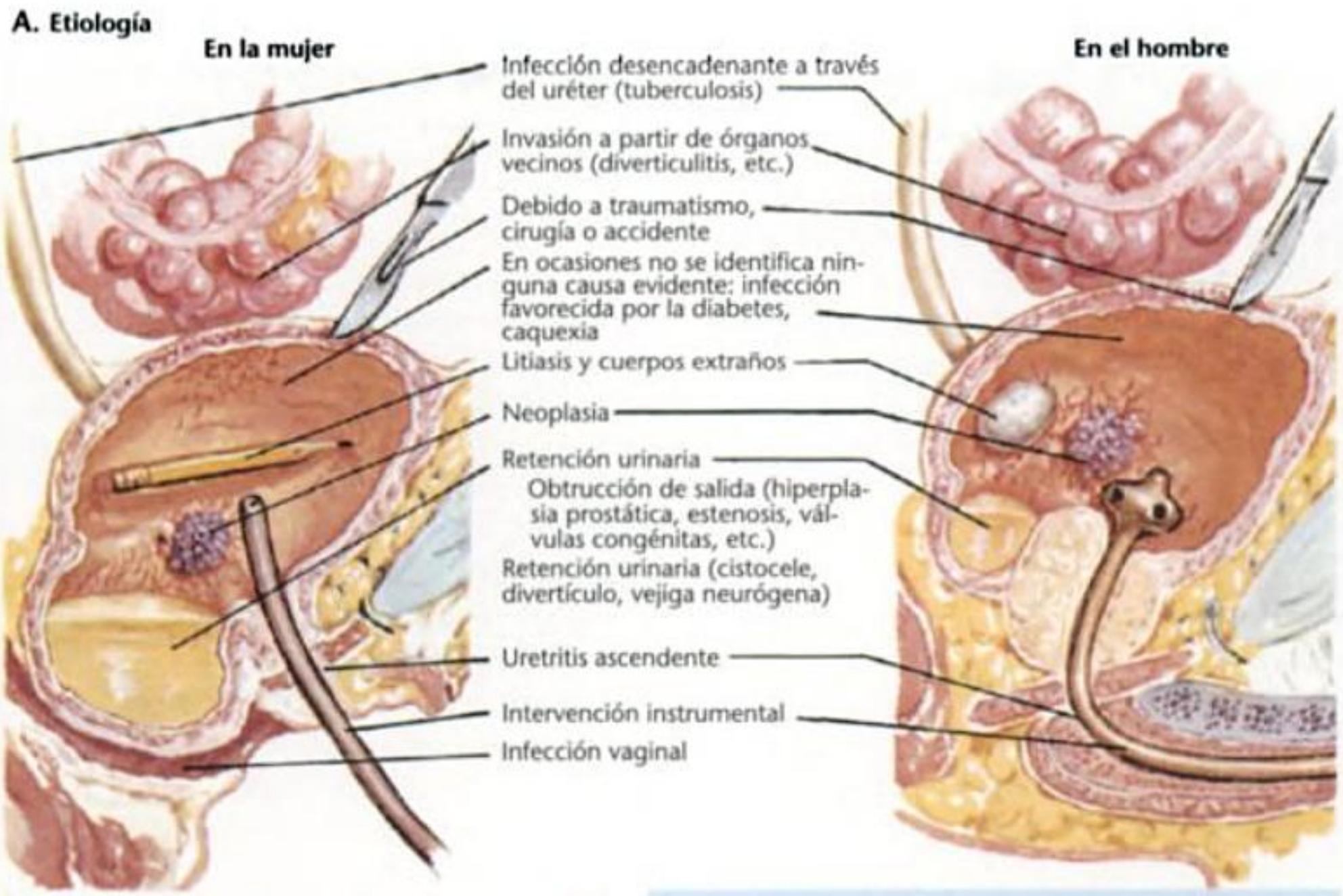
- Poner de manifiesto obstrucciones intravesicales, p. ej. mediante ecografía o urografía excretora, y en ocasiones también mediante uretrocistoscopia.
- Determinar mediante ecografía un resto urinario o retención posmiccional.

Terapia. En ausencia de factores de riesgo, la cistitis no complicada se trata empíricamente, es decir, con antibióticos, sin necesidad de realizar un antibiograma (p. ej., con ciprofloxacino, amoxicilina o cotrimoxazol). Las mujeres o varones con cistitis recidivantes se tratarán durante 7-10 días, según el antibiograma.

En la uropatía obstructiva también debe excluirse siempre la enfermedad de base.

Material protegido por derechos de autor

A. Etiología



B. Trigonitis aguda

C. Imagen cistoscópica

Material protegido por derechos de autor

Epidemiología y etiología

La litiasis renal y del tracto urinario es frecuente. En los países industrializados, aprox. un 20 % de los varones y del 5 a 10 % de las mujeres desarrollan litiasis en el sistema pielocalicilar renal y/o en las vías urinarias en algún momento de su vida.

Composición de los cálculos. En alrededor del 70 % de los casos, los cálculos contienen oxalato cálcico y fosfato cálcico (alrededor del 37 %) u oxalato cálcico puro (cerca del 25 %). Los cálculos de fosfato cálcico puro son, sin embargo, más infrecuentes (alrededor del 8 %). Otros tipos de cálculos son:

- Fosfato amónico-magnésico (10-15 %).
- Ácido úrico (10-15 %).
- L-cistina (1-2 %).

Factores de riesgo. Los factores de riesgo típicos para el desarrollo de litiasis renal son:

- Ingesta pobre de líquidos.
- Ingesta excesiva de sal y proteínas en las comidas, sobre todo de origen animal.
- Trastornos anatómicos y/o funcionales del tracto urinario, p. ej. obstrucciones con retención de orina y tendencia a la infección.
- Condiciones genéticas.

Determinadas enfermedades metabólicas cursan con la formación de ciertos tipos de cálculos. Así, p. ej., en la *cistinuria* está alterada la absorción tubular de los aminoácidos cistina, lisina, arginina, ornitina y homocistina; puesto que la cistina es menos soluble, ésta precipita en la orina y se forman cálculos. Un caso similar lo constituye la *glicinuria*, o también la *hiperuricemia* (gota). Sin embargo, la mayoría de pesonas con cálculos de uratos no presentan una uricosuria aumentada. Estos pacientes tienden además a producir una orina especialmente ácida, en la que el ácido úrico, en concentraciones normales, precipita con mayor facilidad.

Muchas de las personas que tienen *cálculos de calcio* eliminan una mayor cantidad de calcio por la orina, como en el hiperparatiroidismo, en el síndrome leche-álcali o también por causa idiopática. En la mayoría de los pacientes, la excreción de calcio y fósforo en orina es, sin embargo, normal.

Litiasis renal

Los cálculos renales pueden aparecer de forma aislada o múltiple, y permanecer en la pelvis renal o descender a través del uréter. Un cálculo que permanezca en el riñón puede crecer considerablemente de tamaño y al final ocupar completamente el sistema pielocalicilar en forma de molde. A veces se produce una necrosis por compresión o se obstaculiza el drenaje urinario, dando lugar a una hidronefrosis y una lesión parenquimatosa renal secundaria.

Clínica. Puede cursar de forma totalmente asintomática; un cálculo resulta poco detectable siempre que no salga o se enclave a la salida de la pelvis renal. Sin embargo, en ocasiones se presentan molestias de carácter vago en la región lumbar. Cuando el cálculo sale hacia el uréter o se enclava, es típico el dolor intenso de tipo cólico (v. pág. 472). A menudo el cólico se acompaña de macro o microhematuria.

Diagnóstico. Los cálculos constituyen a menudo un hallazgo casual, como p. ej. en una ecografía abdominal. En la exploración física puede llamar la atención una percusión lumbar positiva. En caso de existir molestias, cuando el paciente tenga predisposición a formar cálculos o se trate de un niño, está indicado continuar el estudio diagnóstico mediante, p. ej.:

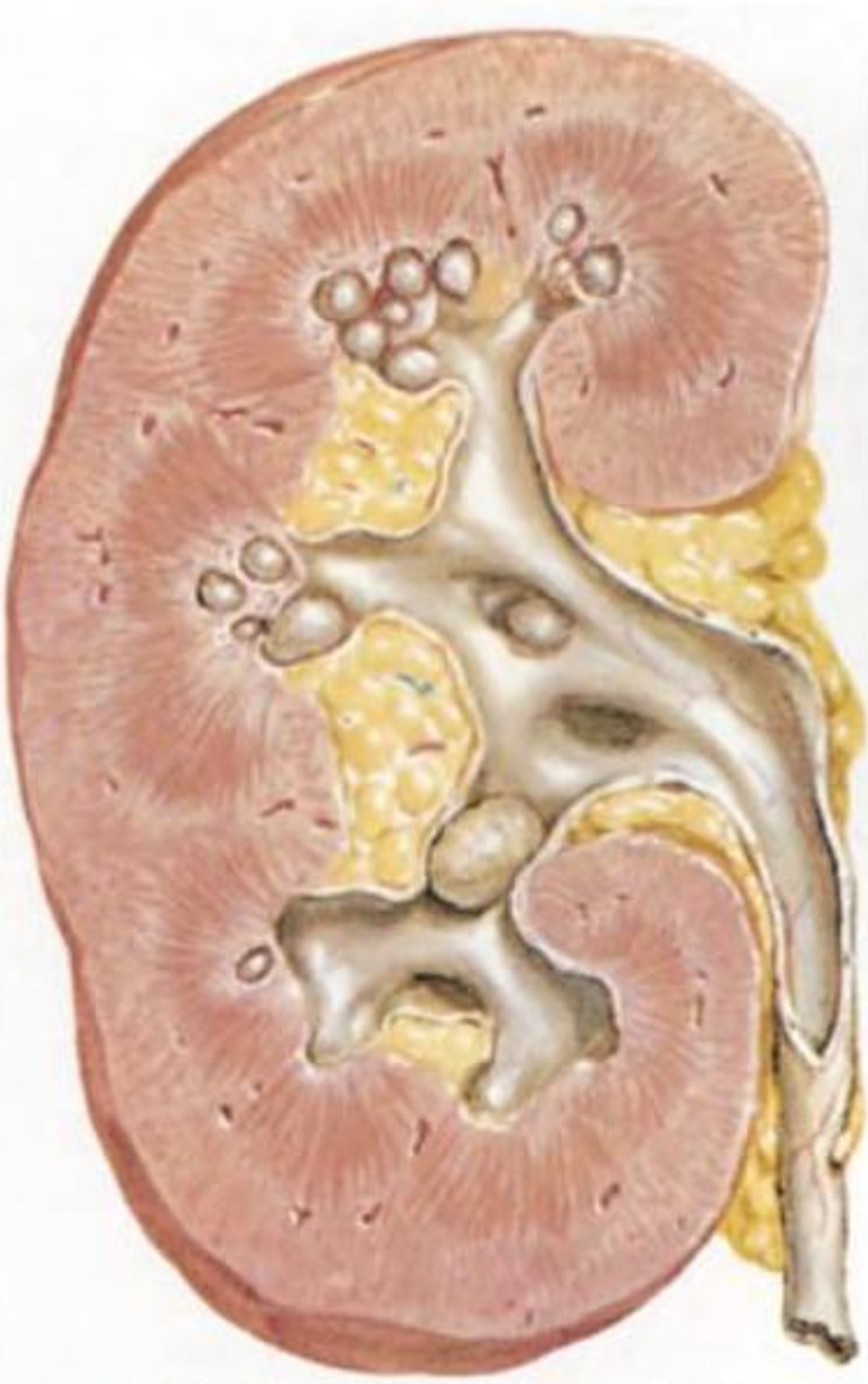
- Ecografía (diagnóstico de litiasis radiotransparente).
- Pielourografía de eliminación con exploración del abdomen.
- TC (para excluir un carcinoma urotelial, en caso de no contrastarse radiológicamente en la urografía).

Los análisis de sangre y orina permiten diagnosticar enfermedades metabólicas y, en ocasiones, la presencia de infección.

Terapia. El procedimiento terapéutico depende del cuadro clínico y los resultados de las exploraciones, así como del análisis del cálculo.

El cólico renal se tratará con antiespasmódicos y analgésicos, así como la administración abundante de líquidos. El movimiento corporal también puede favorecer la eliminación del cálculo. En ocasiones se indicaba la litotricia extracorporal de ondas de choque. Según el tipo de cálculo pueden determinarse terapias especiales. En la mayoría de los pacientes con enfermedad litiásica idiopática pueden estar indicadas medidas de carácter general, que a su vez también dependen del tipo de cálculo (p. ej., administración de mayor cantidad de líquidos, modificación de los hábitos dietéticos). La extracción quirúrgica está muy raramente indicada.

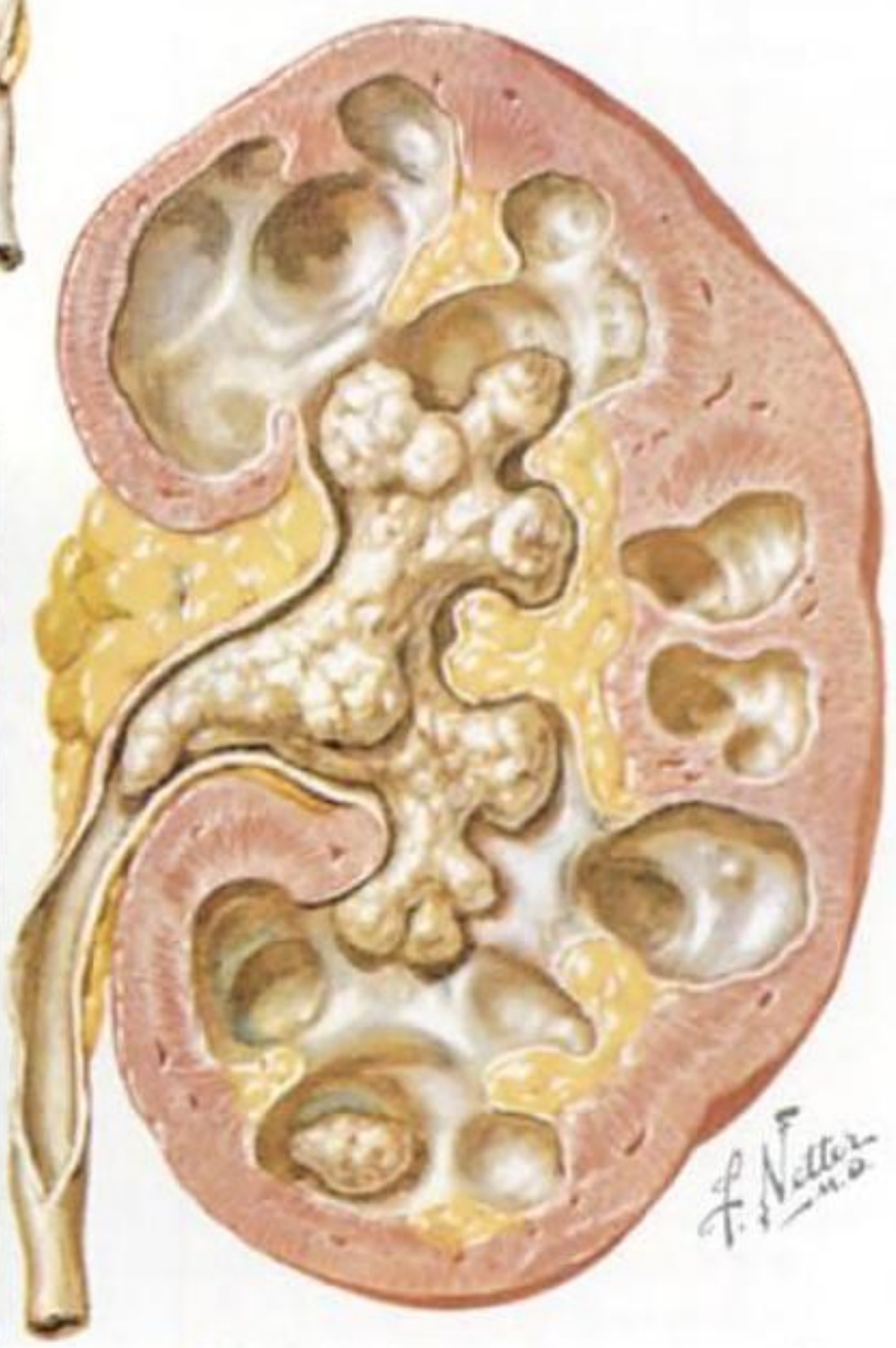
Material protegido por derechos de autor



▲ Múltiples cálculos de pequeño tamaño

▲ Radiografía simple: litiasis renal múltiple

▲ Cálculos pielocalicilares en molde



▲ Cálculo en moldes y un cálculo más pequeño

Material protegido por derechos de autor

Litiasis renal

Etiología y patogenia. En ocasiones se forman concreciones en el uréter, muchas veces debido a una estasis de orina causada por:

- Un ureterocele.
- Un divertículo de las vías urinarias.
- Otras alteraciones congénitas o adquiridas.

En cualquier caso, es más frecuente que sea el riñón el origen de un cálculo urinario, que al salir quede enclavado en el uréter o bien sea drenado a la vejiga urinaria.

Clínica. Cuando un cálculo ocluye el uréter, habitualmente tiene lugar un dolor de carácter cólico que, sin embargo, puede no producirse si, en caso de compromiso de la función renal, no hay un aumento importante de presión de la orina proximal al cálculo y el uréter no se distiende. Pero, si los riñones mantienen una función excretora normal, los cólicos pueden ser extraordinariamente dolorosos. El dolor, en forma de ondas de aumento y disminución, se localiza en la región renal y del uréter del lado afectado. En caso de que los cálculos se encuentren en el uréter superior, el dolor puede asociarse eventualmente a náuseas y vómitos, y se irradia hacia la espalda. Cuando el cálculo se sitúa en la región de ambos tercios inferiores del uréter, el dolor puede irradiarse hacia el escroto/los labios y a lo largo de la cara interna del muslo (v. fig.). En ocasiones tiene lugar una macro o microhematuria y, cuando existe infección, también suele producirse piuria. A menudo el paciente experimenta al mismo tiempo una sensación imperiosa de micción, en particular en caso de infección concomitante o cuando el cálculo se halla ya en las proximidades de la vejiga.

Diagnóstico. En caso de que el cálculo sea radioopaco, éste se verá casi siempre en la radiografía simple de abdomen. No obstante, para la localización exacta del cálculo o de la estenosis se recomienda realizar una urografía de eliminación.

Terapia. En general, los cálculos de superficie lisa y diámetro inferior a 6 mm se eliminan de forma espontánea, sin provocar lesión renal o ureteral permanente, siempre que no estén infectados.

Alrededor del 95 % de los cálculos renales o ureterales que precisan tratamiento pueden abordarse hoy en día sin intervención quirúrgica. En este sentido, sin duda, la litotricia extracorporal con ondas de choque, que se realiza en particular en casos de litiasis de las vías urinarias, ha ejercido una gran infuencia junto con procedimientos de carácter auxiliar. Entre éstos se incluyen:

- La nefrolitotomía percutánea (la denominada litolapaxia).
- La introducción de un dispositivo ureteral *(stent)*.
- Otras técnicas endourológicas.

Entre los requisitos para poder proceder a una litotricia, se incluyen los mismos criterios que se aplican para establecer la indicación de cirugía:

- Litiasis sintomática.
- Obstrucción de las vías urinarias.
- Infección de las vías urinarias.

Sin embargo, dado que tras una litotricia la sintomatología dolorosa a menudo recidiva, son muy importantes las medidas de carácter general, como la dieta y la ingesta abundante de líquidos. Asimismo, resulta esencial la terapia farmacológica para corregir las alteraciones metabólicas que predisponen a la litiasis renal.

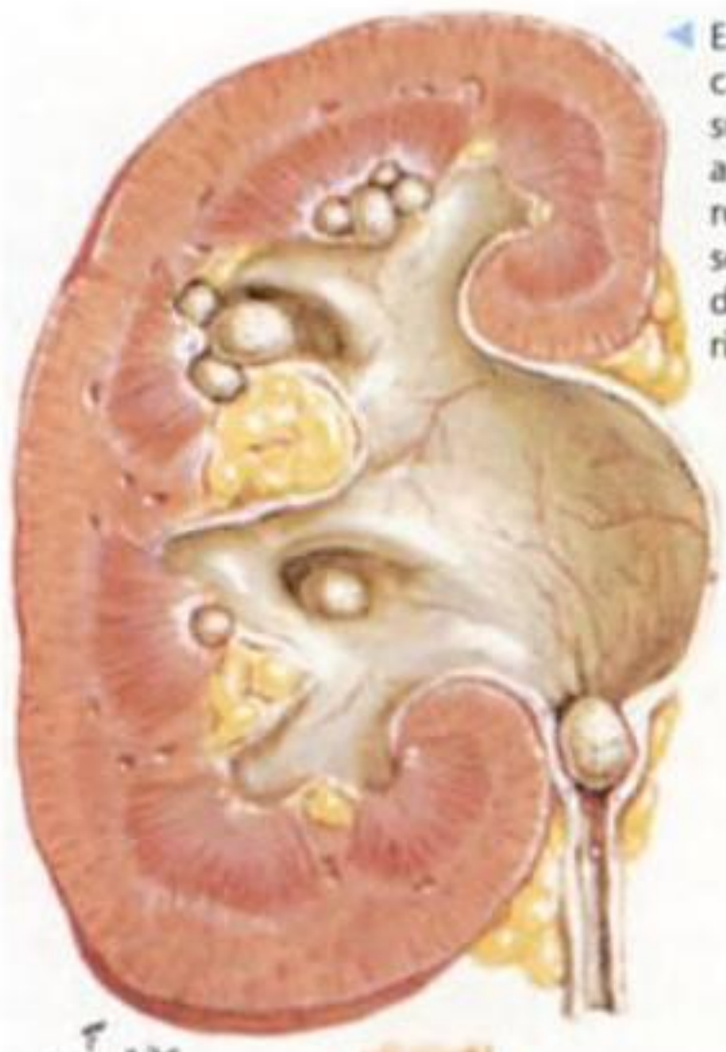
Litiasis vesical

La mayoría de los cálculos vesicales consisten en concreciones que se han formado en el riñón y han emigrado hacia la vejiga, pero que no han conseguido eliminarse con la micción. La retención del cálculo en la vejiga se relaciona a menudo con un obstáculo a nivel del tracto urinario inferior que puede deberse a una hiperplasia prostática benigna o a una estenosis uretral. No obstante, la litiasis vesical también puede desarrollarse en la vejiga, en los divertículos o alrededor de cuerpos extraños. Pueden presentarse de forma aislada o múltiple y, a su vez, crecer hasta alcanzar un tamaño considerable.

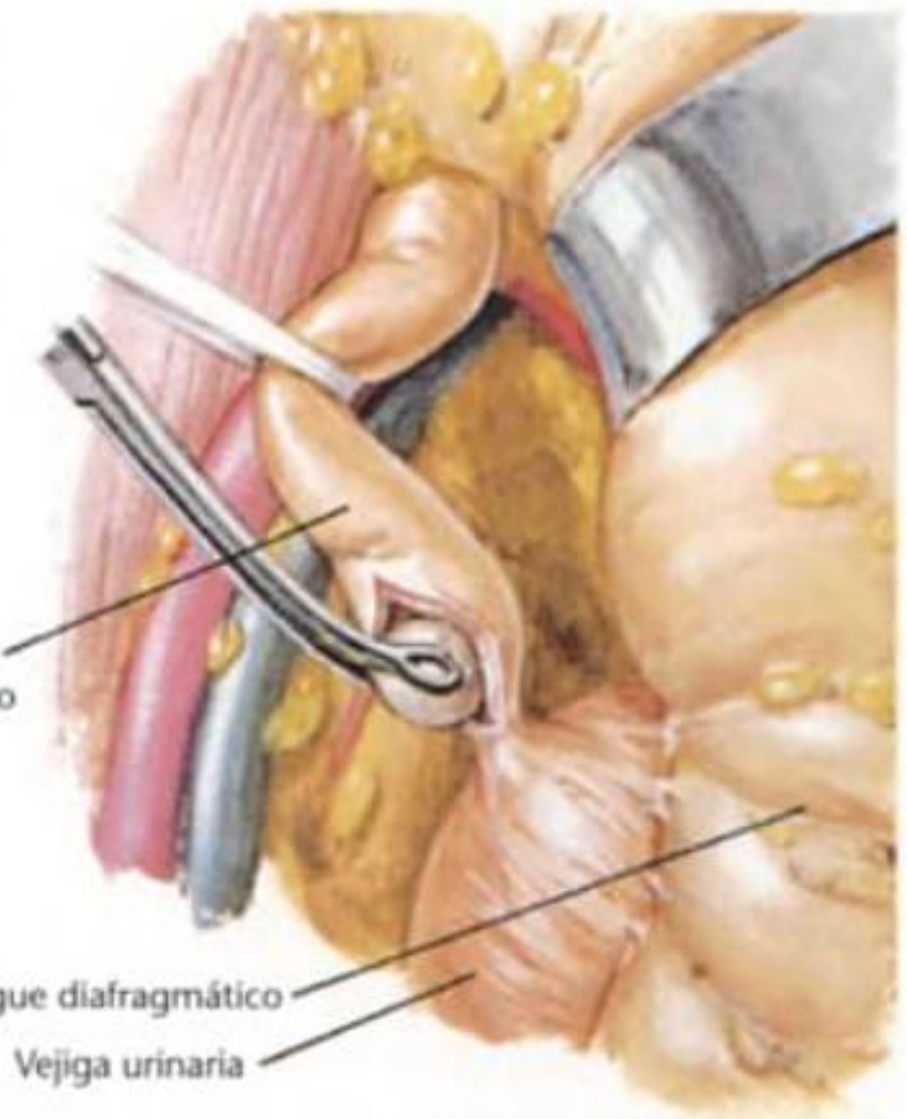
Clínica y diagnóstico. La sintomatología de la litiasis vesical depende en gran medida de la importancia de la cistitis acompañante, así como de las características de la superficie del cálculo; es frecuente la hematuria. Los cálculos vesicales se diagnostican mediante ecografía o cistoscopia.

Terapia y profilaxis. Los cálculos deben eliminarse, ya que de lo contrario será inútil el tratamiento de la cistitis acompañante. Deberá tratarse cualquier enfermedad de base predisponente (p. ej., un trastorno del metabolismo) y administrarse abundante líquido a fin de lograr una orina poco concentrada.

Material protegido por derechos de autor



◀ Enclavamiento de un cálculo en la porción sup. del uréter, junto a la salida de la pelvis renal, e hidronefrosis secundaria. Presencia de otros cálculos en el riñón y la pelvis renal



▶ Zonas de dolor en el cólico nefrítico

▲ Eliminación del cálculo a partir de la porción final inf. del uréter mediante ureterostomía

Imagen cistoscópica de un ureterocele, que posiblemente contiene un cálculo

▶ Pielografía intravenosa en caso de obstrucción der. aguda urinaria, con estasis urinaria en el uréter y riñón por un cálculo prevesical

◀ Pielografía intravenosa en caso de obstrucción aguda urinaria bilateral

Material protegido por derechos de autor

Tipos de agentes

La esquistosomiasis urogenital (bilharziosis urogenital) tiene lugar por infección de gusanos *Schistosoma haematobium;* se observa sobre todo en Egipto y otros países africanos. Otros parásitos patógenos del ser humano que pertenecen a este tipo de trematodos son:

- *Schistosoma mansoni.*
- *Schistosoma japonicum.*

Pueden causar una esquistosomiasis del tracto digestivo (bilharziosis intestinal crónica), así como una bilharziosis hepática (síndrome de Banti). El *Schistosoma haematobium* se encuentra en casi todo el continente africano y en Oriente Medio.

Ciclo biológico

Un paciente infectado contamina el agua corriente con la orina que contiene huevos *(Schistosoma haematobium)* o con heces (*Schistosoma mansoni* o *japonicum*). De los huevos nacerán miracidios, larvas del gusano que nadan libremente en el agua y que en un espacio de 16 a 32 h contaminarán el caracol huésped en estado de esporocisto; en un lapso de 6 semanas se transformará en cercaria. Un miracidio puede dar lugar a varios miles de cercarias asexuadas que salen del caracol huésped y se dispersan por el agua, disponiendo de 3 días para encontrar un huésped humano. Las cercarias perforan la piel o las mucosas desprotegidas de los humanos. Migran en forma de esquistosomas (estadio de desarrollo) a través de los vasos linfáticos o sanguíneos hasta el corazón, y de allí a la v. porta, donde maduran y se transforman en las formas sexuadas maduras del helminto. Éstas se aparean y avanzan hasta las vv. vesicales (en el caso de *Schistosoma haematobium*) o mesentéricas (en el caso de *Schistosoma mansoni* o *japonicum*), donde depositan los huevos. Éstos comienzan a aparecer en la orina o las heces a los 3-6 meses de la infección inicial.

Patogenia y clínica

Los helmintos tienen una vida media de 20 a 30 años. Las infecciones repetidas son frecuentes en regiones con aguas muy contaminadas. En la enfermedad se distinguen un estadio agudo y otro crónico. La sintomatología de la bilharziosis viene determinada por los huevos y no por el gusano adulto.

Estadio agudo. La penetración de las cercarias causa a menudo eritema cutáneo local y prurito. Al cabo de 4 a 6 semanas puede iniciarse un cuadro febril y tóxico, que cursa con eosinofilia y otras manifestaciones alérgicas. Esta fase suele remitir de forma espontánea, aunque los gusanos adultos depositen sus huevos.

Estadio crónico. La enfermedad crónica aparece meses o años después, produciéndose lesiones tisulares causadas por los huevos del helminto. Éstas se caracterizan por episodios intermitentes de hematuria y disuria. Son frecuentes los cólicos vesicales o renales. Sin embargo, el estado general apenas se ve afectado y la enfermedad puede incluso cursar de forma asintomática hasta que se complica con una uropatía obstructiva bilateral con insuficiencia renal.

Diagnóstico

El diagnóstico se establece al identificar el parásito en la orina; los huevos de *Schistosoma haematobium* tienen una morfología característica que facilita su identificación. El estudio cistoscópico muestra en el estadio inicial una mucosa vesical hiperémica y edematosa, con nodulitos y pólipos. En el estadio crónico, la mucosa es a menudo pálida y granulada, con manchas areniformes y úlceras crónicas.

Entre los métodos serológicos, resultan adecuados para el diagnóstico los siguientes:

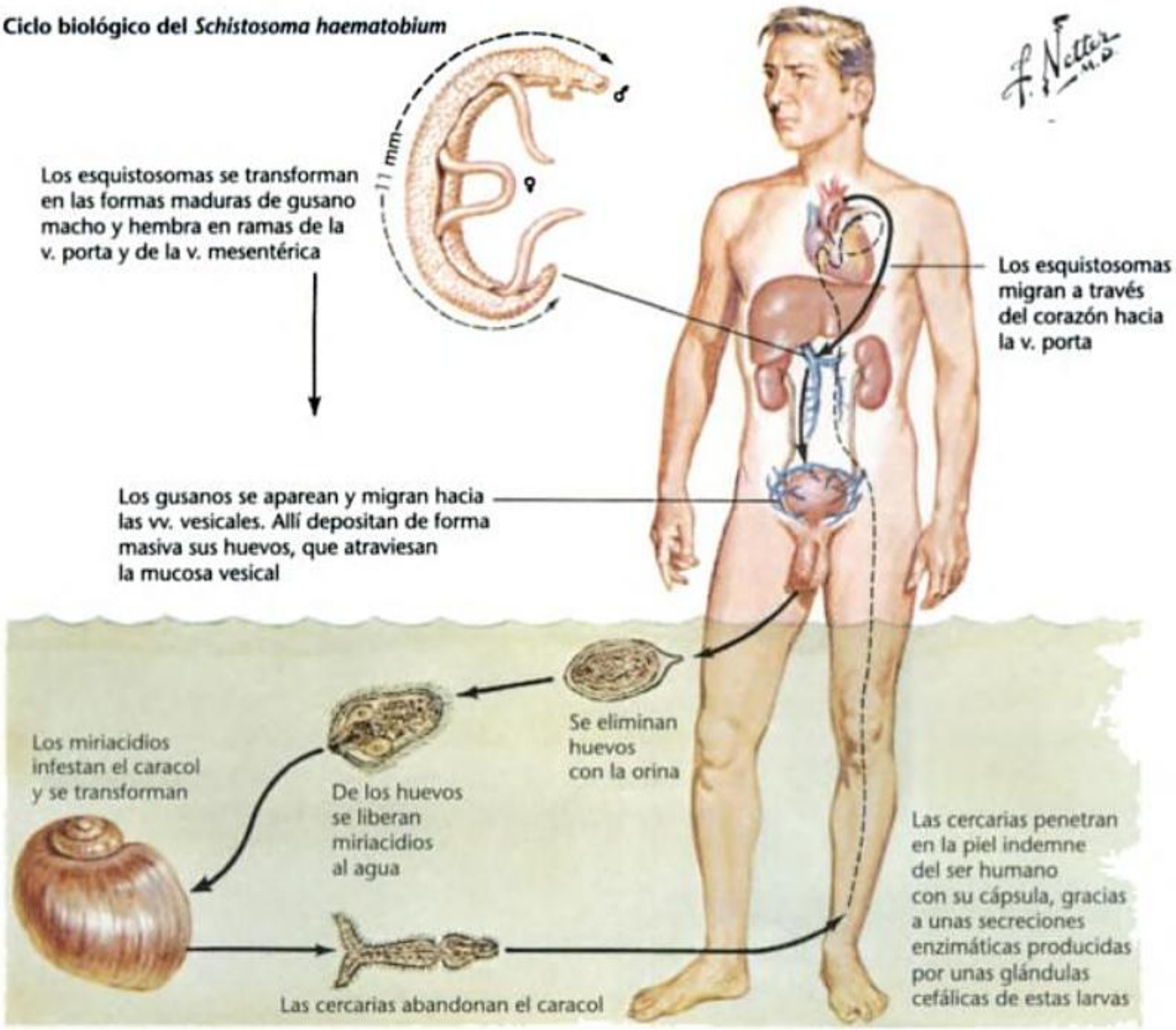
- Reacción de fijación del complemento.
- Inmunofluorescencia.
- Hemaglutinación indirecta.
- La llamada reacción de la cápsula de las cercarias.

Terapia

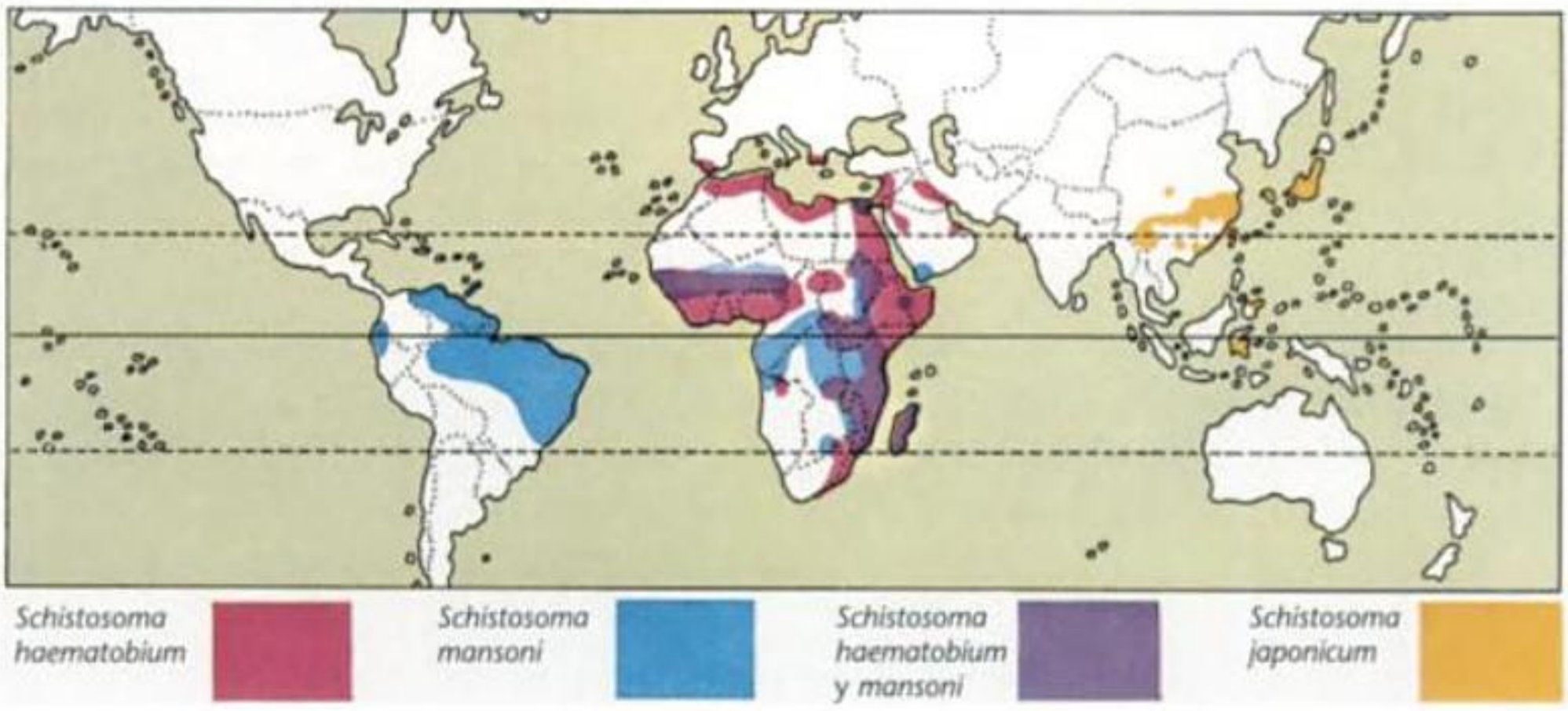
La terapia de elección para las tres formas de bilharziosis es el praziquantel. La forma más sensible es *Schistosoma haematobium;* las infecciones por *Schistosoma japonicum* responden de modo insatisfactorio.

Material protegido por derechos de autor

Ciclo biológico del *Schistosoma haematobium*



Distribución geográfica de la esquistosomiasis



Material protegido por derechos de autor

Etiología y clasificación

Lesiones. En función del lugar donde se produce la lesión pueden observarse muy diferentes alteraciones:

- Una lesión suprapontina (p. ej., como consecuencia de una apoplejía, una enfermedad de Parkinson o una insuficiencia cerebrovascular) da lugar a una vejiga neurógena.
- Una lesión de la médula suprasacra (p. ej., después de un traumatismo medular, una esclerosis múltiple espinal o un tumor medular) suele originar una vejiga refleja espinal.
- Si se lesiona el cono, la cola de caballo o los nn. autónomos periféricos, puede producirse una hiporreflexia o arreflexia del esfínter o detrusor.
- En esta alteración aislada de las vías sensitivas de la médula espinal (p. ej., por una neuropatía diabética o por alcoholismo) se produce la llamada vejiga hiposensitiva.

Vejiga incontinente de causa cerebral. Dado que los «mensajes» de la vejiga ya no llegan al SNC, no hay control ni inhibición voluntarios de la micción. La vejiga se vacía entonces de forma refleja bajo el control del centro sacro de la micción. En la vejiga, el detrusor es hiperrefléctico y el detrusor trabaja de forma sinérgica con el esfínter.

Vejiga refleja espinal. No hay estímulos corticales ni simpáticos. Ello da lugar a una activación del arco reflejo entre los segmentos vesical y sacro. En caso de lesión incompleta de la médula espinal (p. ej., contusión medular espinal), puede producirse un shock espinal, tras el cual puede recuperarse de nuevo la función vesical de forma completa o casi completa.

Vejiga flácida. El fracaso del parasimpático da lugar a un predominio del tono simpático, con lo que puede aumentar relativamente la presión de la uretra. Sólo podrá forzarse la micción aumentando la presión intraabdominal.

Vejiga hiposensitiva. Se pierde la sensación de repleción vesical, y se produce incontinencia por rebosamiento.

Clínica

Vejiga incontinente cerebral. Tiene lugar incontinencia con o sin conservación de la sensación de micción imperiosa.

Vejiga refleja espinal. La vejiga espástica así desarrollada conduce a la incontinencia; a causa de la lesión ocasionada, son frecuentes las tetraplejías o paraplejías concomitantes. En caso de lesión completa, los pacientes ya no perciben el calor, el frío o la sensación de repleción vesical.

Vejiga atónica. Se produce incontinencia por rebosamiento y, en caso de lesión más importante, incontinencia total. En tal circunstancia, los pacientes vacían la vejiga mediante la compresión del abdomen o presionando manualmente sobre la vejiga.

Entre las complicaciones, en todas las formas es posible una infección por el empleo habitual de sondas permanentes. En el varón existe además el riesgo que se desarrolle una uretritis cuando se utiliza una sonda demasiado gruesa que dificulta la salida de secreciones procedentes de las glándulas uretrales comprimidas por la sonda. La incidencia de urolitiasis es mayor porque se elimina más calcio en la orina, lo que está en relación con la inmovilización del paciente.

Diagnóstico

Vejiga incontinente cerebral. Resulta importante evaluar el estado neurológico, dado que la alteración vesical nunca se presenta de forma aislada. En la cistomanometría, el detrusor es hiperrefléctico.

Vejiga refleja espinal. En la cistomanometría, la vejiga refleja se manifiesta con un cuadro característico en forma de «árbol de navidad», con fuertes trabéculas y numerosos divertículos diminutos.

Vejiga atónica. A nivel suprapúbico, a la percusión se detecta una vejiga llena a rebosar. En la cistomanometría, la presión intravesical es menor y no puede estimularse el detrusor.

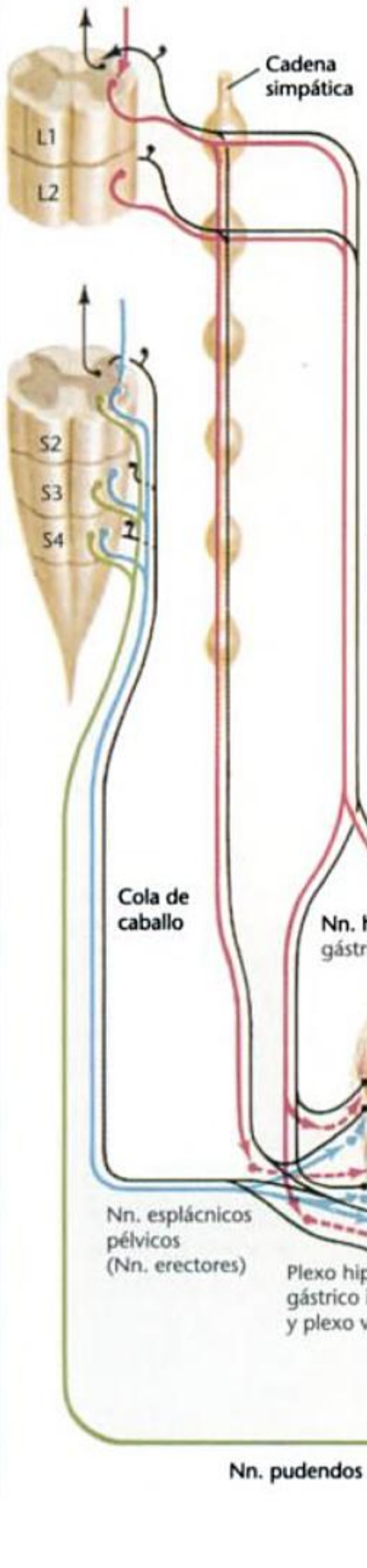
Material protegido por derechos de autor

Etiología

Médula espinal
- Sífilis
  - (tabes dorsal)
- Anemia perniciosa
  - (mielosis funicular)
- Tumores
- Traumatismo
  - (lesión medular)
- Hematoma
- Siringomielia
- Esclerosis múltiple
- Arterioesclerosis
- Poliomielitis
- Mielitis transversa
- Parálisis agitante
- Hernia discal

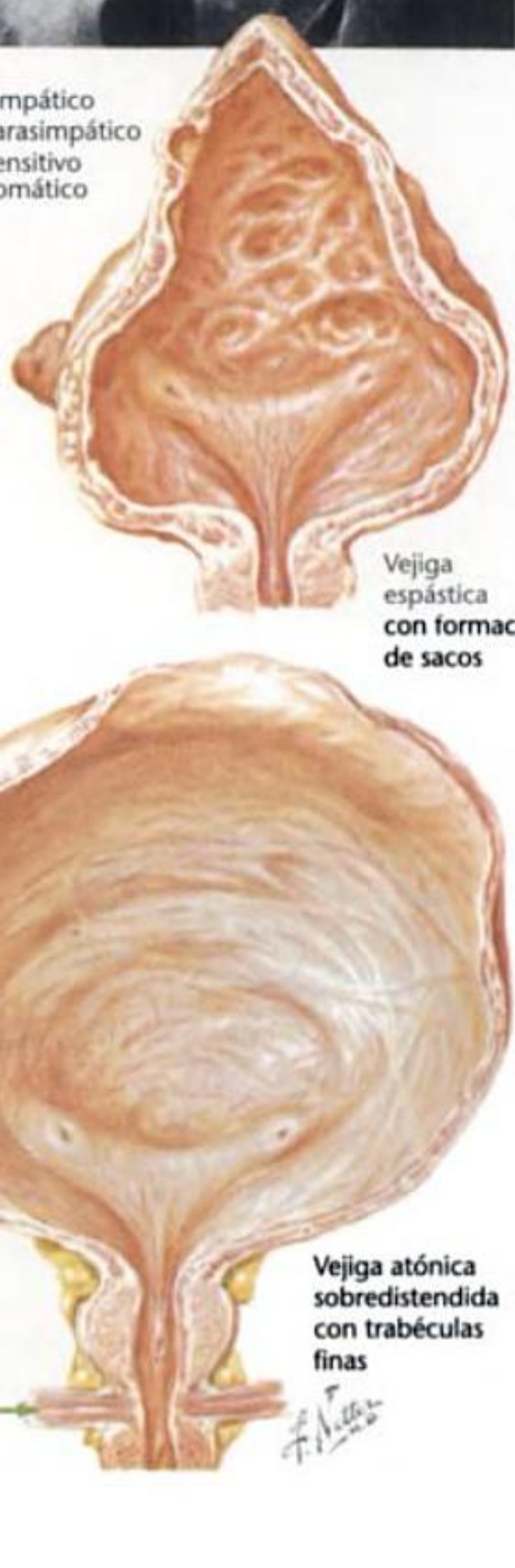
Cola de caballo
- Tumores
- Traumatismo
- Espina bífida

Nn. y/o plexo nervioso
- Traumatismo
  - Accidentes
  - Operaciones
- Diabetes
  - Neuropatía
- Infecciones
  - Escarlatina, etc.
- Compresión ext.
  - Cabeza del feto
  - Neoplasia



Simpático
Parasimpático
Sensitivo
Somático

Plexo aórtico (intermesentérico)



Vejiga espástica con formación de sacos

Vejiga atónica sobredistendida con trabéculas finas

Material protegido por derechos de autor

La agenesia renal uni o bilateral (ausencia de riñón) y el riñón accesorio (más de dos riñones) se dan con mayor frecuencia en el sexo masculino que en el femenino. La agenesia, es decir, la ausencia completa del órgano, debe diferenciarse de las formas hipoplásicas o atróficas. De igual modo, debe distinguirse un riñón completo añadido, de duplicaciones parciales.

Se consideran únicamente auténticas anomalías del número de riñones las agenesias y los riñones accesorios completos.

Agenesia renal bilateral (síndrome de Potter)

La ausencia completa en ambos lados de los riñones y uréteres viene acompañada de una anomalía típica de deformación del rostro, anomalías pulmonares y con frecuencia una única a. umbilical. Los signos faciales típicos son las orejas hundidas en forma de llave, situadas más hacia delante, hipertelorismo, pliegue palpebral, nariz «en silla de montar» y mentón hendido **(A)**. Frecuentemente también aparecen anomalías en el sistema esquelético, gastrointestinal y cardiovascular. El diagnóstico de agenesia renal a menudo se realiza en la misma sala de partos, dado que la ausencia de orina durante la gestación produce un oligohidramnios grave. La causa de la agenesia puede estar relacionada con fallos en la formación embrionaria del brote uretral o del blastema nefrógeno, como ocurre p. ej. en el caso de una interrupción del riego sanguíneo a estos tejidos. Las malformaciones del rostro y la hipoplasia pulmonar en el síndrome de Potter pueden deberse al oligohidramnios, dado que se han detectado alteraciones similares en neonatos con anuria intrauterina debida a otras causas. Una agenesia renal bilateral es incompatible con la vida. Los niños nacen generalmente muertos o mueren a los pocos minutos del parto por hipoplasia pulmonar o neumotórax.

Agenesia renal unilateral

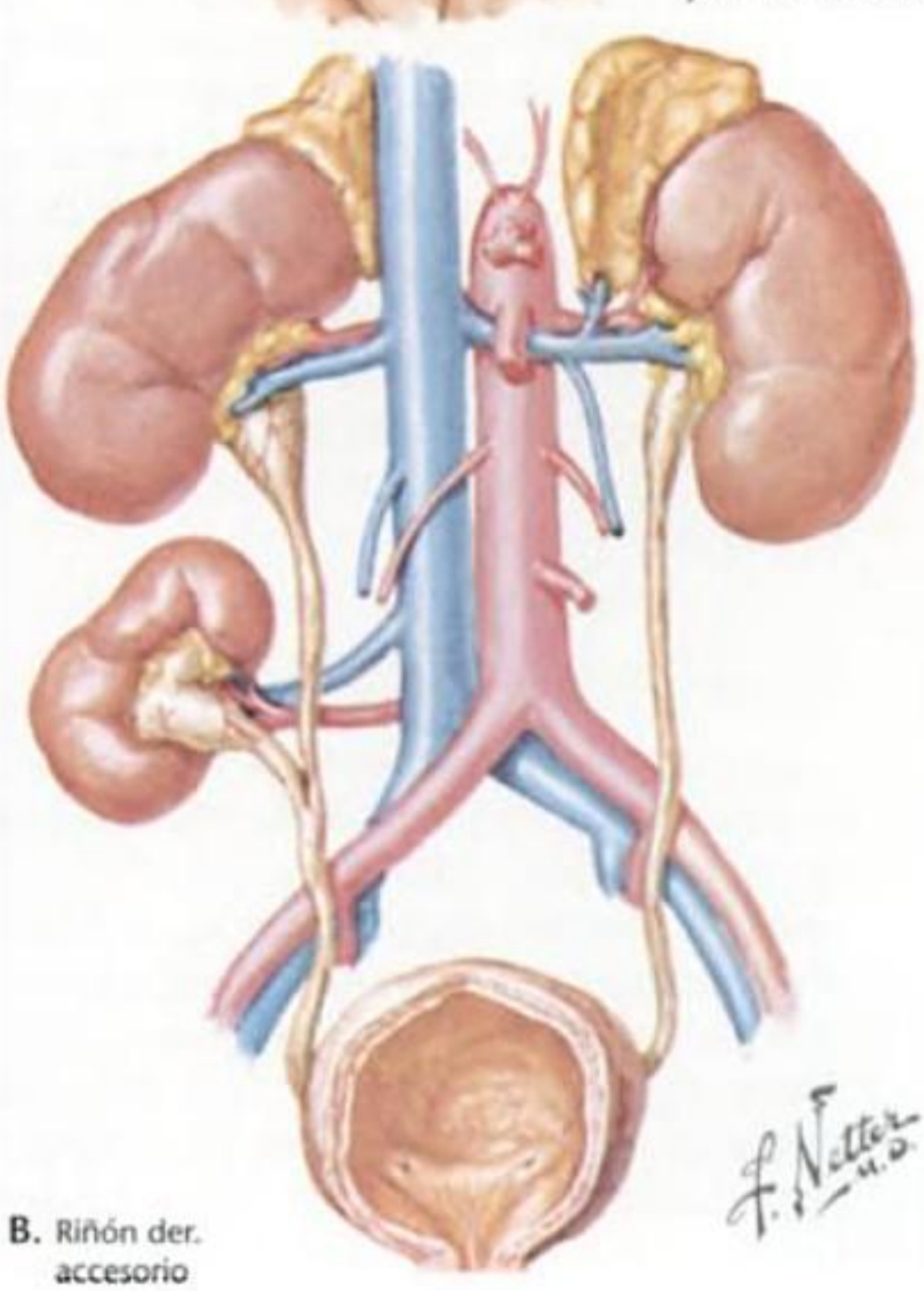
Más frecuente que la agenesia bilateral es la ausencia de sólo uno de los dos riñones con su uréter **(C)**. En innumerables casos esto se relaciona también con anomalías de los sistemas urogenital, gastrointestinal o cardiopulmonar. En niños es bastante frecuente que, en el mismo lado en que falta un riñón, el testículo no descienda; en circunstancias normales es el único signo externo de la anomalía. En el 90 % de los casos también falta el uréter y la mitad del trígono del lado afectado. En los restantes se aprecia un esbozo de uréter. La existencia de un *ostium* ureteral no determina necesariamente una agenesia renal, y entonces es clínicamente difícil de diferenciar si se trata de una agenesia o una atrofia primaria, de una displasia renal o de una grave hipoplasia. Por el contrario, una atrofia secundaria acompañada de fallo funcional suele diagnosticarse mediante una pielografía retrógrada. Si el riñón contralateral es normal, éste mantiene la función renal mediante hipertrofia compensatoria. En casi la mitad de los casos, el riñón único suele acompañarse de graves alteraciones patológicas.

Riñón accesorio

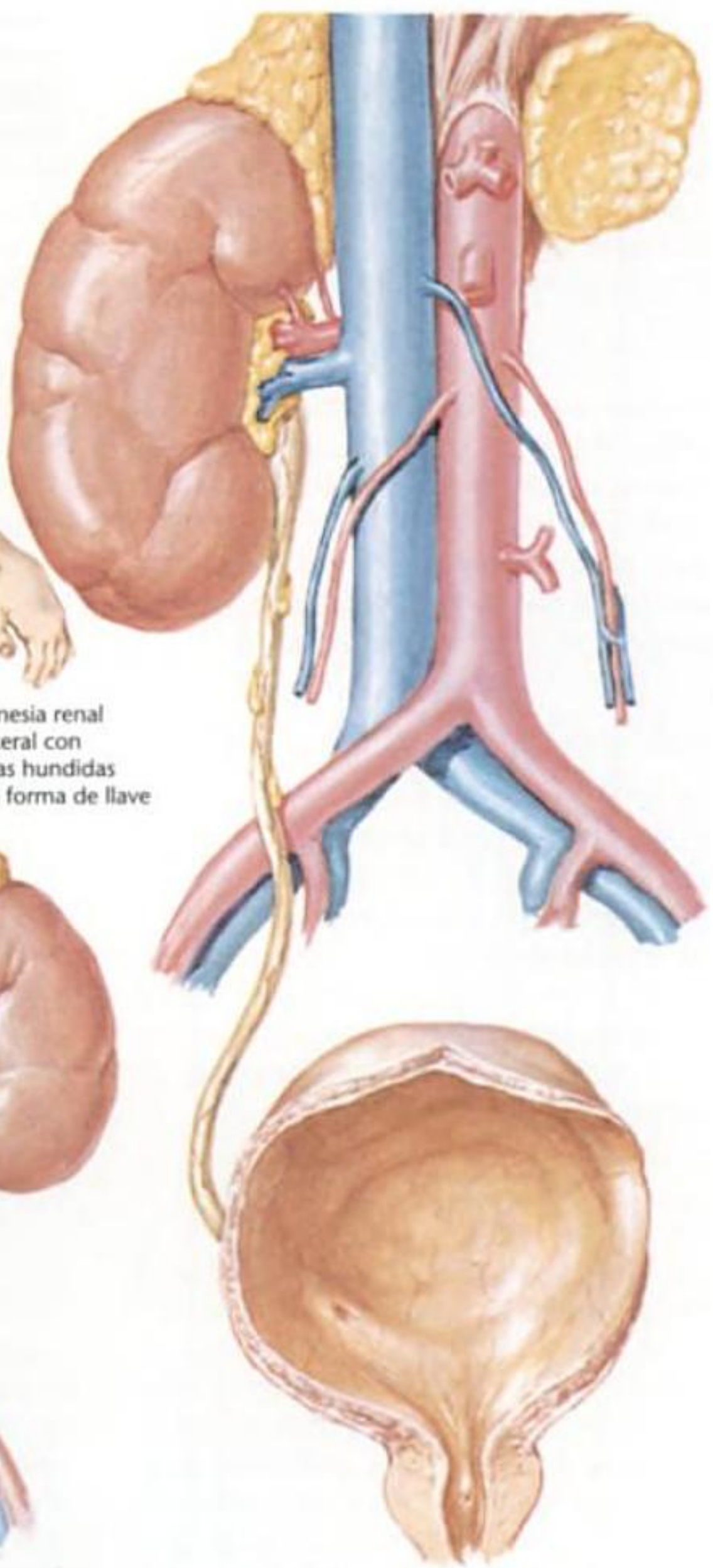
El caso de los riñones supernumerarios es infrecuente. En estos casos los riñones, la pelvis renal y los uréteres se encuentran completamente duplicados, presumiblemente debido a un pliegue del blastema nefrógeno o por una unificación con el uréter. Esta anomalía se presenta tanto a la derecha como a la izquierda con igual frecuencia y también puede aparecer de forma bilateral. El riñón supernumerario es generalmente más pequeño y se encuentra caudal respecto a la posición normal del riñón. El uréter del riñón accesorio desemboca en la mayoría de los casos en el uréter del riñón superior, de tal modo que se forma una abertura conjunta **(B)**. En casos muy raros el uréter suplementario también puede poseer un orificio en la propia vejiga. La cápsula y el riego sanguíneo del riñón accesorio son independientes de los del riñón regular, a diferencia del caso de la duplicación parcial. El diagnóstico de un riñón accesorio puede realizarse por ecografía o pielografía intravenosa. A menudo, sin embargo, el riñón accesorio es difícil de diferenciar, de modo que se recomienda para su comprobación realizar una pielografía retrógrada.

Material protegido por derechos de autor

A. Agenesia renal bilateral con orejas hundidas y en forma de llave



B. Riñón der. accesorio



C. Agenesia renal unilateral. Faltan el uréter y el riñón izq., y el lado izq. del trígono se halla poco desarrollado. Las dos glándulas suprarrenales se hallan presentes en **sus lugares correspondientes**

Material protegido por derechos de autor

La displasia renal se confunde frecuentemente con la hipoplasia renal. Pero los riñones displásicos, aparte de su tamaño más reducido, presentan modificaciones histológicas típicas.

Etiología

El origen de las displasias renales es incierto. Se presupone que las anomalías histológicas se deben o bien a una diferenciación de una reminiscencia del riñón en su estado embrionario o a la persistencia de algunos restos de éste. En la mayoría de los casos la displasia se asocia con un desplazamiento (obstrucción) del conducto urinario, lo que podría explicar que un trastorno en la excreción impidiese un desarrollo normal del riñón. De forma experimental muchas veces se consigue originar displasias mediante obstrucciones. No obstante, no puede decirse que la displasia se origine exclusivamente por una obstrucción; además, deben presentarse otros factores simultáneamente en la formación de la displasia.

Anatomía patológica

Se encuentran conductos y canales primitivos que constan de un epitelio cilíndrico elevado y rodeado de un manguito fibromuscular. Además, suelen aparecer glomérulos primitivos incompletamente formados que se hallan cubiertos de un epitelio cúbico y que se hallan en contacto con los túbulos primitivos. El cuadro lo completan quistes de diferente tamaño, que probablemente se deban a partes de túbulos más o menos dilatados y con zonas de metaplasia.

Clínica

La función de los pequeños riñones displásicos es generalmente deficiente o falla por completo. Si el trastorno es bilateral, salvo en el caso de tratarse de formas muy leves, la vida del afectado es inviable. Una displasia unilateral pasa clínicamente desapercibida, dado que el riñón opuesto desarrolla una hipertrofia compensatoria de forma que la excreción es suficiente para la vida. Los síntomas aparecen a consecuencia de infecciones frecuentes, sobre todo en el caso de existir alteraciones del flujo urinario, o por una hipertonía debida a una pielonefritis secundaria.

Hipoplasia oligonefrótica

Histología. Esta forma especial de hipoplasia renal bilateral se define como una disminución del número de nefronas y una hipertrofia de las nefronas restantes. Los riñones son extraordinariamente pequeños y contienen menos pirámides de las normales. Al principio de la enfermedad los glomérulos son muy grandes y a menudo alcanzan de dos a tres veces su tamaño normal. También los túbulos renales están muy hipertrofiados y son hiperplásicos.

Clínica. Pronto, casi siempre en la infancia, se presenta una insuficiencia renal progresiva. Pueden aparecer poliuria, polidipsia, proteinuria y acidosis. Los enfermos pueden vivir mucho tiempo incluso estando ya urémicos, y la insuficiencia renal muestra poca progresividad. En niños que han sobrevivido mucho tiempo se produce finalmente un retraso del crecimiento y una osteodistrofia renal, así como una insuficiencia renal terminal.

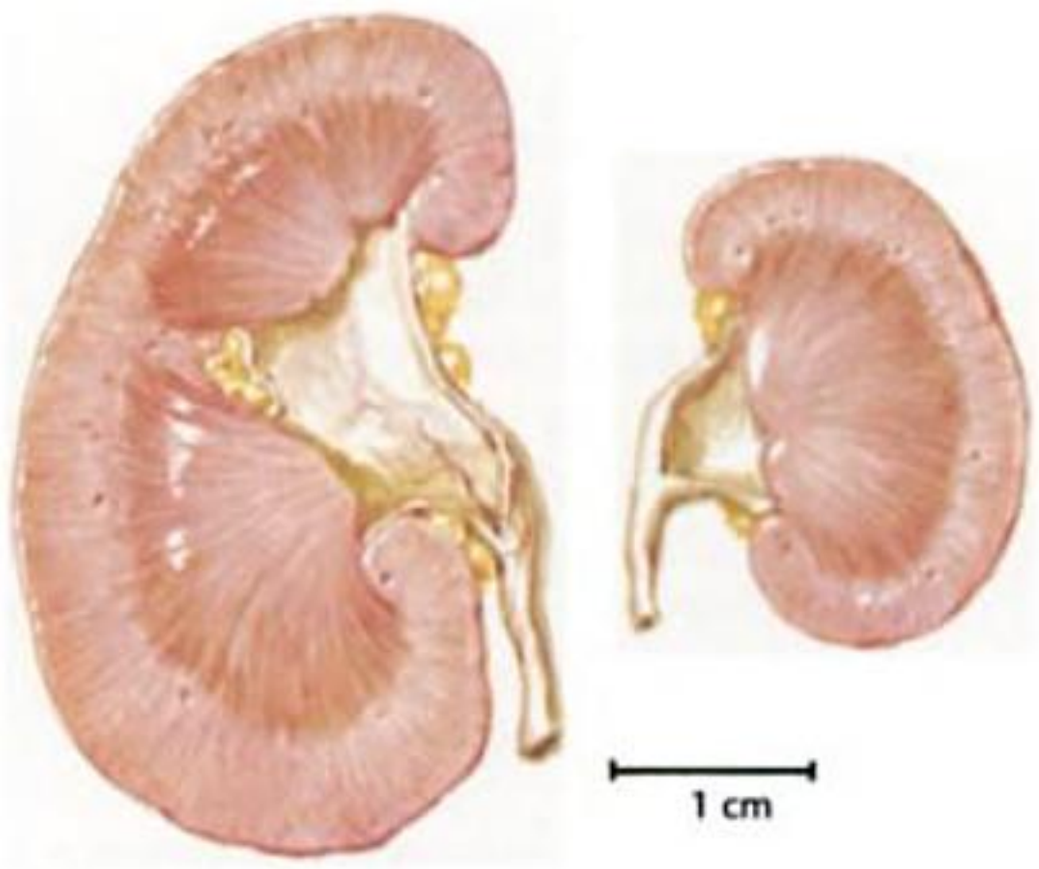
Riñones Ask-Upmark

Esta forma infrecuente de hipoplasia o displasia es casi siempre unilateral. El riñón presenta desde fuera una típica forma arrugada en la que se encuentra una porción orgánica relativamente normal separada del tejido hipoplásico. Finalmente se encuentran túbulos atróficos semejantes a los túbulos tiroideos y algunos glomérulos hialinizados. Esta malformación puede, según la magnitud, permanecer clínicamente asintomática u ocasionar una hipertensión de origen renal (v. pág. 426 y ss.)

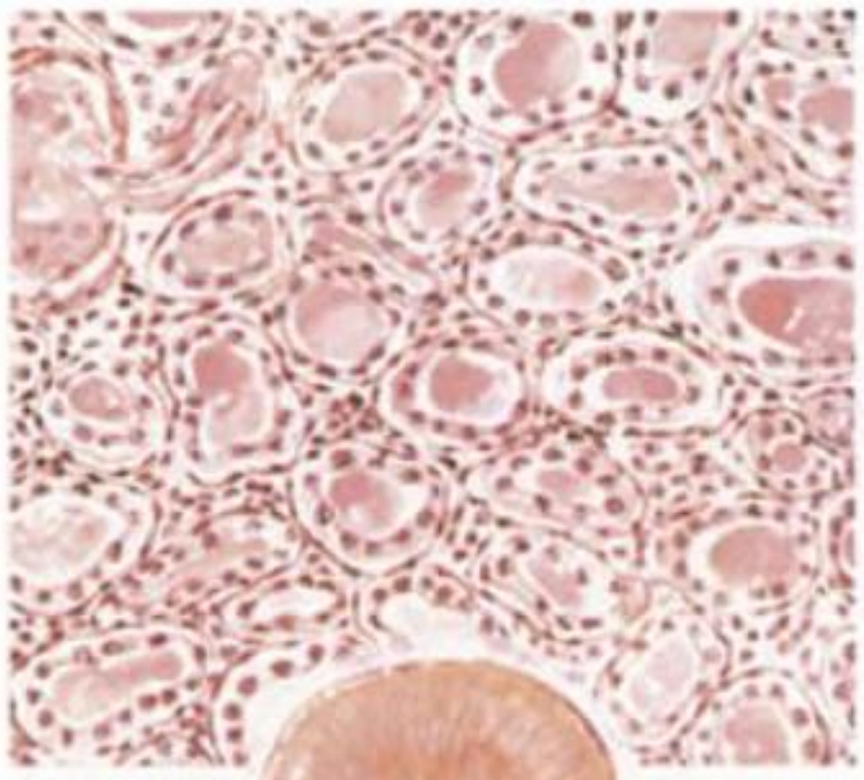
Riñones poliquísticos unilaterales

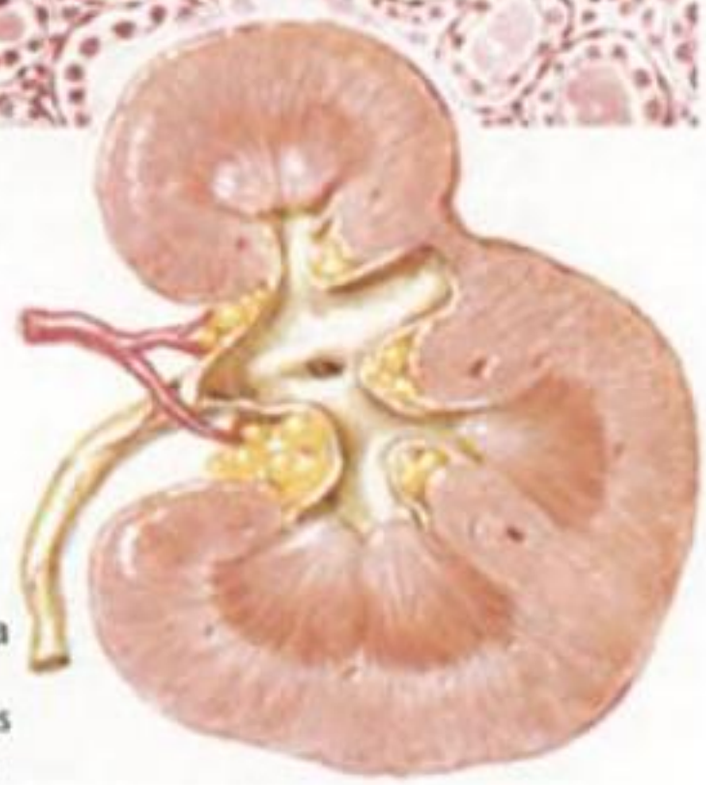
Se trata de una forma extrema de displasia renal quística. La mayor parte del tejido renal se encuentra ocupado por tejido conjuntivo en forma de quistes. A menudo los quistes son muy grandes, de forma que el riñón aumenta de volumen. Generalmente la alteración es unilateral, aunque también se han descrito riñones poliquísticos bilaterales. Si el otro riñón es normal, el pronóstico es favorable. Por regla general, el riñón afectado no posee pelvis renal y el uréter falta por completo o sufre atresia.

Material protegido por derechos de autor



▲ Hipoplasia y displasia uni o bilateral





▶ Riñón de Ask-Upmark: el riñón es pequeño, contiene pocas pirámides, está subdividido por profundos surcos y se halla irrigado por medio de una estrecha arteria. El lóbulo hipoplásico está constituido por túbulos glandulares atróficos y glomérulos hialinizados

Imagen microscópica en la displasia renal. Las malformaciones pueden ser generalizadas o focales, en cantidades variables

A = Pelvis renales primitivas

B – Conducto primitivo rodeado de manguito fibromuscular

C – Conductos primitivos

D = Túbulos primitivos

E = Glomérulos primitivos

F = Depósitos cartilaginosos

G = Quistes

H = Fibrosis generalizada

Material protegido por derechos de autor

En sentido estricto los riñones hipoplásicos se definen como unos riñones congénitos pequeños, con un número relativamente escaso y variable de nefronas y con un funcionalismo normal en relación con la masa del órgano. Una hipoplasia renal que se limite a esta definición es extremadamente infrecuente. En la mayoría de ocasiones los riñones congénitos pequeños son morfológicamente anómalos, con alteraciones semejantes a las de una displasia o signos cicatriciales e infiltracion celular. Resulta difícil diferenciar si realmente se trata de un riñón congénito pequeño o de un encogimiento del riñón debido a una enfermedad posnatal. Por este motivo, la expresión «hipoplasia» se utiliza en ocasiones para describir los riñones de pequeño tamaño ya desde los primeros días de vida (v. pág. 480).

Se supone que la hipoplasia es, al igual que en la agenesia renal, la secuela de un trastorno en el desarrollo del blastema metanefrógeno, del conducto renal o de los vasos que lo irrigan.

Hipoplasia unilateral

Clínica. La hipoplasia renal unilateral permanece en muchos casos asintomática. En algunos pacientes se presenta con dolor de espalda de forma constante o recidivante.

Diagnóstico. La pielografía intravenosa muestra una pelvis renal a menudo enana. Sin embargo, cuando el riñón hipoplásico elimina mal, la pielografía retrógrada permite reconocer mejor el pequeño estrechamiento uniforme del sistema pielocalicilar, y el uréter, aunque estenosado, está libre de estenosis y cicatrices. Con la arteriografía se pone de manifiesto en algunas ocasiones uno de los pequeños riñones que se corresponden con la a. renal, generalmente de pequeño calibre. Esta configuración de vasos y uréter permite diferenciar las enfermedades adquiridas de las hipoplasias, en particular de las pielonefritis, en las que los estrechamientos son irregulares. Histológicamente se observa una disminución del número de lóbulos renales y un tejido parenquimatoso relativamente normal.

Terapia. En casos aislados en que, ante una hipertensión secundaria debida a una hipoplasia unilateral, se procedió a la extirpación del riñón afectado, se observó una curación completa o una mejoría considerable. No obstante, en general sólo se recomienda realizar la nefrectomía del riñón hipoplásico cuando se presentan complicaciones como infecciones recidivantes o graves hipertensiones.

Hipoplasia bilateral

Clínica. Las consecuencias de una hipoplasia renal bilateral dependen de la cantidad de tejido parenquimatoso afectado y pueden abarcar desde sólo pequeñas limitaciones del rendimiento renal hasta graves uremias prematuras. El tiempo de supervivencia se considera, según circunstancias, sólo de 1 semana, aunque en algunos casos puede ser de algunos años. En la mayoría de los casos se desarrolla más pronto o más tarde una insuficiencia renal terminal.

Diagnóstico. Mediante radiología se observa un calibre muy delgado y homogéneo de los vasos sanguíneos y de los uréteres, una disminución de la ramificación de las pelvis renales y una ausencia de pielonefritis cicatriciales. El diagnóstico diferencial frente a enfermedades parenquimatosas renales adquiridas (p. ej., una glomerulonefritis crónica o una pielitis) es sin embargo difícil de establecer, y por regla general es necesario un estudio histológico del tejido renal.

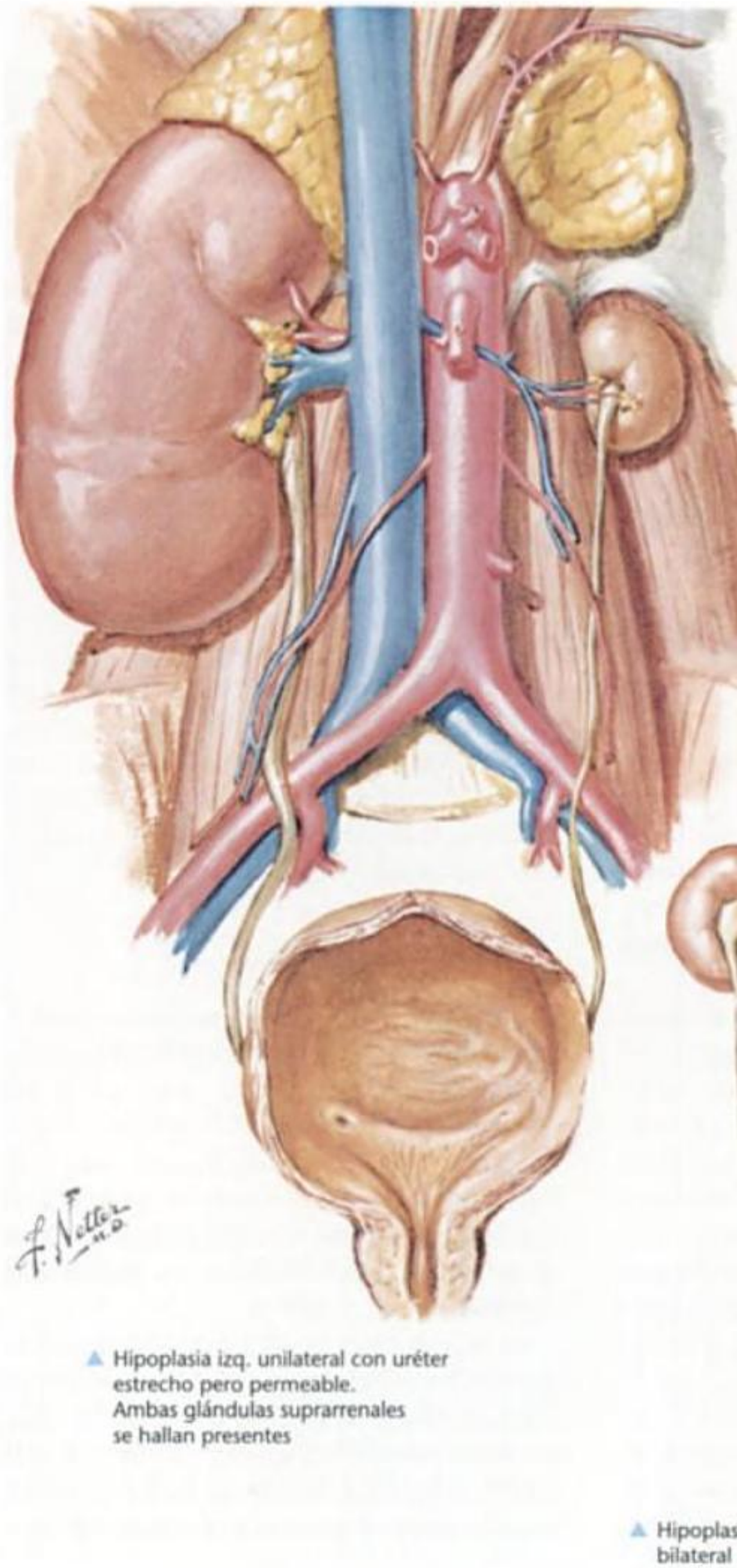
Terapia. Únicamente en algunos casos muy moderados es suficiente un tratamiento conservador. Ante la aparición de síntomas urémicos debe realizarse diálisis. En el caso de una hipoplasia renal bilateral la vida es inviable, siendo urgente proceder a un trasplante renal.

Lobulación fetal persistente

Desde el punto de vista fisiológico puede apreciarse una lobulación renal hasta una edad de 4 a 5 años. En caso de que perdure, debe tomarse como una variante puramente anatómica, dado que la función renal no se ve alterada. El parénquima renal madura de forma normal en el caso de una lobulación fetal.

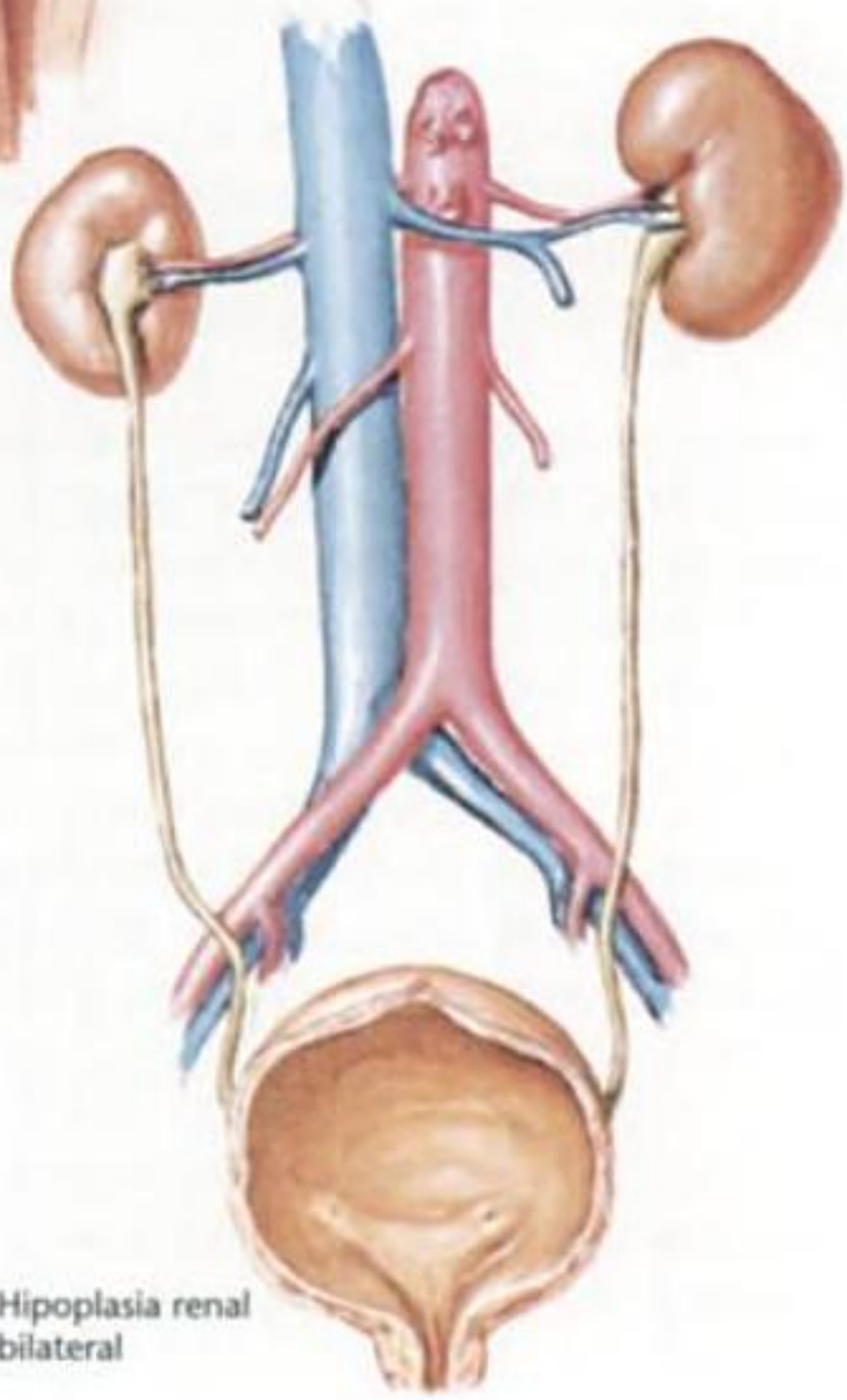
En ocasiones la lobulación ocasiona errores de diagnóstico de una enfermedad quística, p. ej., basándose en la palpación o en un perfil renal anormal en la exploración radiológica.

Material protegido por derechos de autor



▲ Hipoplasia izq. unilateral con uréter estrecho pero permeable. Ambas glándulas suprarrenales se hallan presentes

▲ Lobulación fetal persistente



▲ Hipoplasia renal bilateral

Material protegido por derechos de autor

Desde el punto de vista diagnóstico, terapéutico y pronóstico, se dejan entrever principalmente dos formas principales de enfermedades quísticas reales:

- Quistes renales (solitarios, múltiples y multilobulares).
- Riñones quísticos (v. pág. 486) (enfermedad renal poliquística).

Algunas anomalías quísticas son enfermedades quísticas medulares como el tumor esponjoso medular y la nefronotisis familiar juvenil (v. pág. 488).

A su vez aparecen quistes renales como complicaciones de diferentes enfermedades renales, como quistes por retención y quistes parapélvicos, así como quistes como consecuencia de hematomas, de una infección (p. ej., por equinococo) o de una pielonefritis.

Quistes renales

Los quistes renales son extraordinariamente frecuentes y se cree que al menos la mitad de las personas mayores, con edad superior a los 50 años, presentan uno o más. Estos quistes, sin embargo, no tienen clínicamente ninguna relevancia. El problema principal radica en la diferenciación entre un simple quiste y un adenocarcinoma, principalmente cuando éste sufre descomposición central.

Los quistes simples pueden ser solitarios **(A)** o múltiples. Ocasionalmente se observa una combinación de hemangioblastomas del cerebelo (enfermedad de Lindau) o de la retina (síndrome de Hippel-Lindau).

Los quistes pueden tener una pared fina o gruesa. En ocasiones en la pared del quiste se observan calcificaciones **(D)**. Algunos quistes se encuentran atravesados por trabéculas. El líquido quístico, cuyo volumen en caso de expansión puede llegar a alcanzar varios litros, es claro, amarillo pajizo o hemorrágico.

Entre el 2 y 3 % de los casos desarrollan un adenocarcinoma en la pared del quiste. Los quistes sencillos se localizan en la corteza renal y dan lugar a una prominencia curva de la cápsula renal o incluso de la médula.

Clínica. La clínica de los quistes renales depende de su número y de su tamaño. Los desplazamientos locales y compresiones pueden provocar dolores difusos en la espalda y en la zona abdominal. Si el tamaño del quiste es muy grande, éste puede originar atrofia por compresión del propio parénquima renal. Según la cantidad de parénquima no afectado, resultará una insuficiencia renal más o menos grave y una hipertensión arterial. Ocasionalmente se llega a una poliglobulia. Los quistes pueden llegar a desplazar parte del sistema calicilar del riñón, provocando un estancamiento de la orina y un elevado grado de infección renal, así como de los conductos renales.

Diagnóstico. Con la combinación de distintos isótopos y el estudio radiológico, pueden diagnosticarse entre el 95 y 98 % de los quistes renales. En el pielograma se reconocen colapsos y acumulaciones en la pelvis renal. Los quistes se reconocen sin problemas por ecografía, sobre todo en casos muy extensos. Para diferenciarlos de los tumores, en la mayoría de los casos es necesario realizar un angiograma **(C)** y/o una TC.

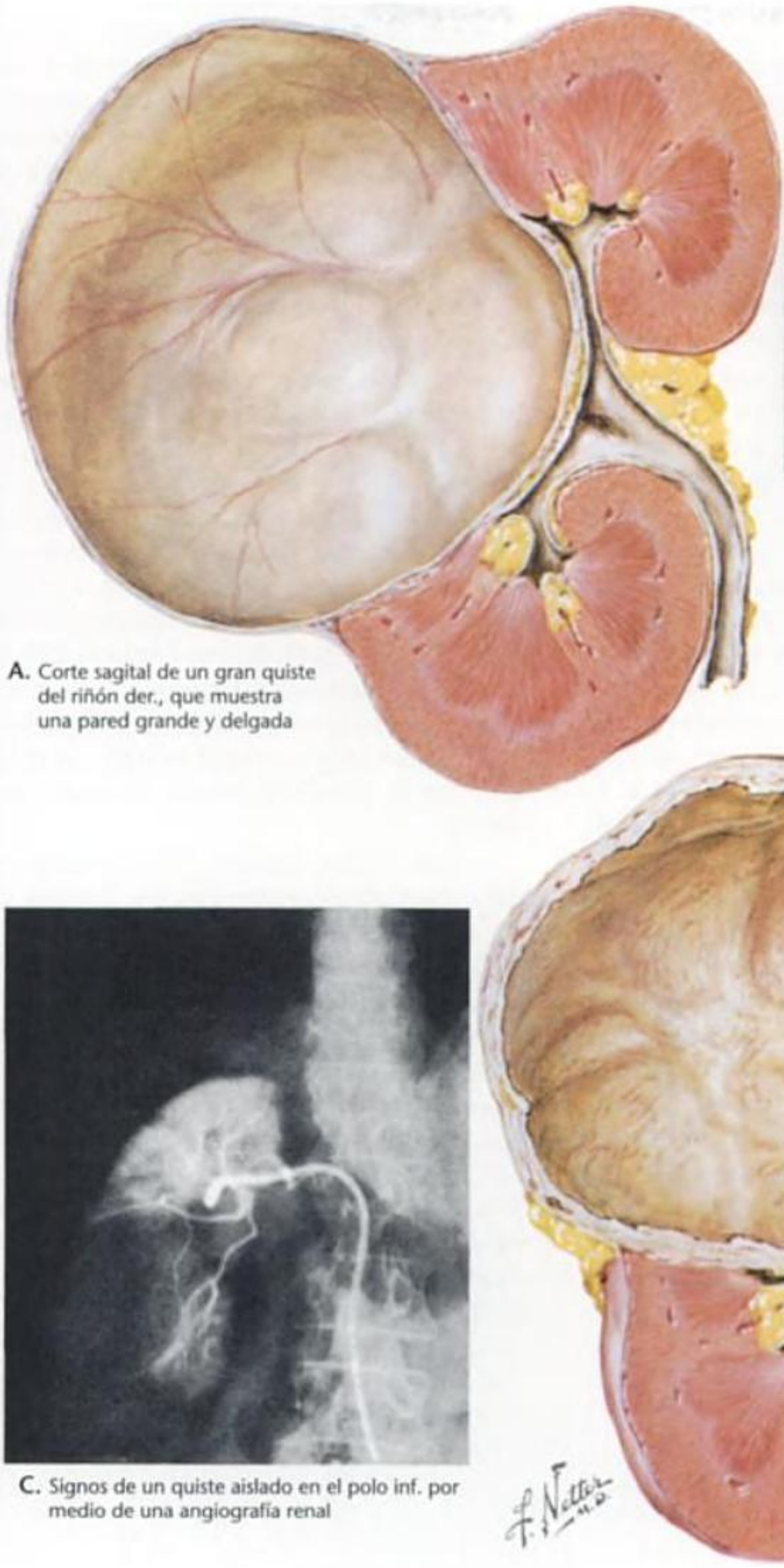
Terapia. El tratamiento es principalmente conservador. El dolor, las infecciones y la hipertensión se tratan mediante medicamentos. La extirpación quirúrgica de los quistes sólo se efectúa cuando éstos dan lugar a complicaciones. Eventualmente, en el caso de una localización idónea se puede realizar una fenestración de la pared quística por endoscopia como método para drenar el quiste.

Riñón poliquístico unilateral

La más frecuente de las enfermedades renales quísticas en la infancia es la displasia unilateral poliquística. Tiene importancia clínica, dado que a menudo constituye un problema de diagnóstico diferencial. Cuando un niño presenta un gran tumor en el flanco, que también es palpable desde el abdomen, probablemente se trate de un riñón poliquístico unilateral en vez de un tumor de Wilms, un neuroblastoma o una hidronefrosis unilateral.

La imagen típica en un pielograma intravenoso es una imagen de relleno en el lado del proceso expansivo y un riñón normal en el otro lado. No pocas veces puede apreciarse a la palpación la superficie irregular de naturaleza discontinua del tumor. En caso de complicaciones, se procede a la extirpación del riñón.

Material protegido por derechos de autor

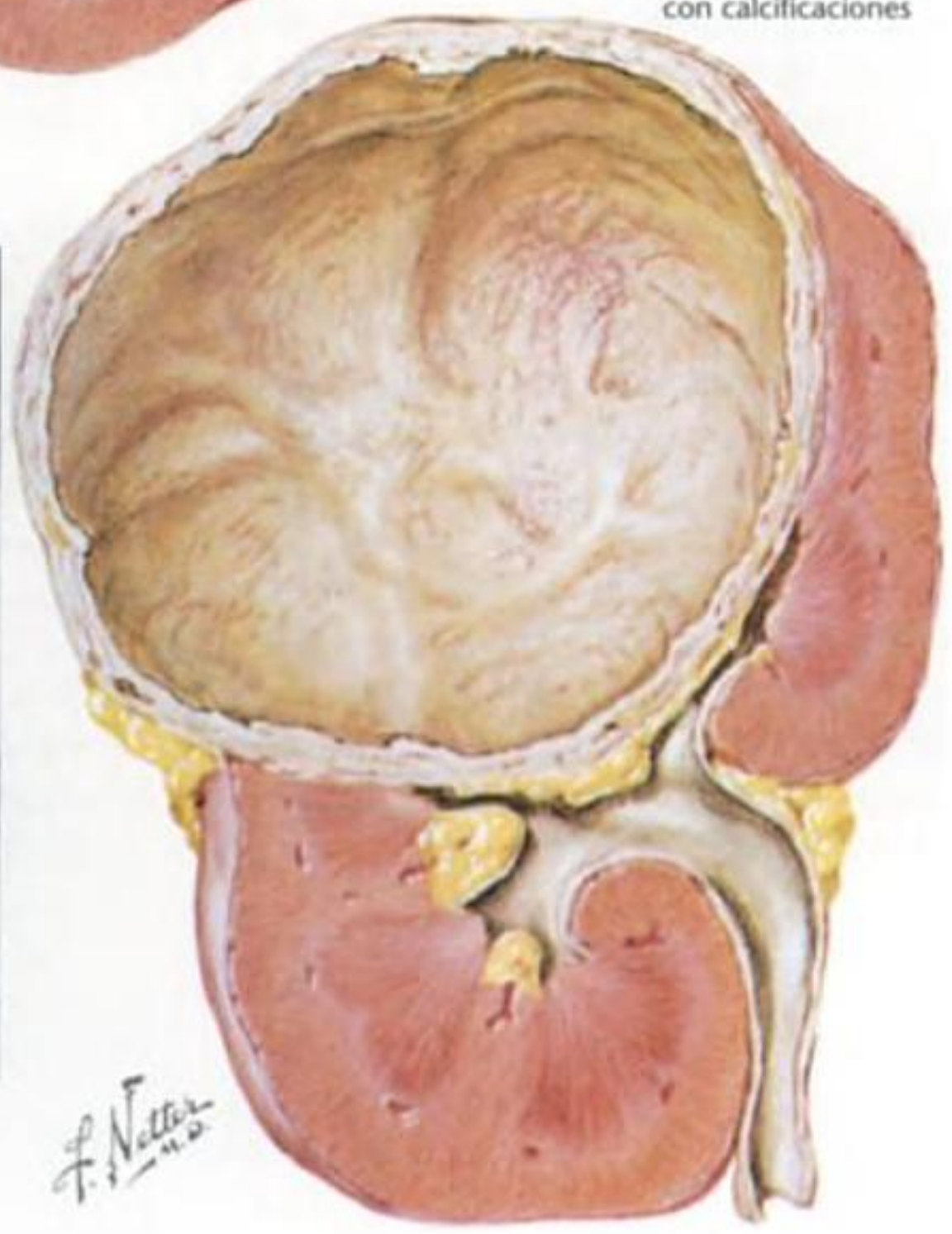


A. Corte sagital de un gran quiste del riñón der., que muestra una pared grande y delgada

B. Quiste renal, observación por medio de contraste a través de una punción percutánea

C. Signos de un quiste aislado en el polo inf. por medio de una angiografía renal

D. Pared quística gruesa con calcificaciones



Material protegido por derechos de autor

Riñón quístico

La incidencia de esta enfermedad renal, relativamente infrecuente, es inferior a 1 caso por cada 5.000 habitantes. En el 90 % de los casos, ambos riñones se encuentran afectados. A menudo, además de los quistes renales se observan quistes en otros órganos como el hígado, bazo, páncreas o pulmón. Asimismo aparecen combinaciones con malformaciones de las pelvis renales y de los uréteres, así como aneurismas intracraneales.

En la poliquistosis renal puede distinguirse una forma de presentación infantil temprana y otra adulta tardía. La enfermedad en los adultos es de herencia autosómica dominante, mientras que en las formas tempranas es autosómica recesiva. La forma infantil de la enfermedad poliquística es ciertamente más infrecuente que la forma de los adultos y, por regla general, conduce a la muerte de los lactantes.

En la forma adulta, los quistes renales pueden permanecer latentes durante años, aunque suelen manifestarse al llegar a los 50 años sobre el tejido parenquimatoso renal, que hasta entonces estaba bien constituido y en el que los quistes van paulatinamente reduciendo la función del parénquima renal.

Por regla general los quistes se introducen en el conjunto del parénquima y aparecen tanto en la superficie como en las partes centrales del riñón **(A, B)**.

Clínica. En las primeras decádas de la vida los quistes renales permanecen asintomáticos. Ocasionalmente cursan con hematurias recidivantes, en parte acompañadas de cólicos. Como manifestación de la enfermedad los quistes causan a veces dolor debido a su volumen en los flancos, espalda y abdomen. Debido a la compresión de las vías urinarias puede producirse estasis de la orina, con cólicos y un elevado grado de pielonefritis, abscesificación de los quistes y formación de abscesos paranefríticos. En ocasiones y como consecuencia de la complicación infecciosa, se produce un rápido empeoramiento de la función renal hasta hacerse necesaria la diálisis.

Diagnóstico. La destrucción del tejido parenquimatoso se manifiesta con los primeros signos de insuficiencia en forma de una capacidad de concentración limitada y un incremento en la eliminación de bicarbonato y sodio.

Más tarde se desarrolla una acidosis hiperclorémica, una hiponatremia y a menudo también una hipertensión arterial. En la mitad de los casos en que existe hipertensión o infección de orina, también se detecta proteinuria. Es muy fiable el diagnóstico a través de la ecografía. En el pielograma **(C)** se observa un riñón con una obstrucción del flujo urinario con hidronefrosis, con la pelvis renal obstruida y caída. En el nefrograma isotópico se reconoce un incremento del tamaño del riñón, con una disminución de la actividad de forma moteada. Para diferenciar los quistes renales de los tumores resultan más adecuadas la angiografía y la TC.

Terapia. No existe un tratamiento específico para la poliquistosis renal, y nos queda tan sólo el tratamiento sintomático, que dependerá de cada manifestación específica. Mediante analgésicos se puede confiar generalmente en mejorar la sintomatología. Para evitar posteriores complicaciones es importante tratar rápidamente y de forma consecuente una hipertensión. Las infecciones de las vías urinarias se tratan de igual manera, con un tratamiento conservador mediante antibióticos.

En caso de abscesificación de los quistes o formación de abscesos intra o perirrenales, si fracasa el tratamiento conservador debe realizarse una cura quirúrgica con drenaje.

Sólo se plantea realizar una extirpación aislada de un quiste de gran tamaño no infectado cuando se observa que está provocando un trastorno mecánico, con graves complicaciones, o cuando existe riesgo para la vida. Por ahora la experiencia en la extirpación de quistes no ha resultado positiva cuando existe disminución de la función renal. En el caso de insuficiencia renal terminal, las únicas alternativas son la diálisis y el trasplante de riñón. Los riñones trasplantados no suelen verse afectados por los quistes.

Material protegido por derechos de autor

A. Quiste renal: aspecto de la superficie

B. Sección del riñón

C. Pielografía intravenosa: quistes renales bilaterales

Material protegido por derechos de autor

Quistes renales medulares (nefronoptisis familiar juvenil)

Esta enfermedad quística de la médula renal se presenta sobre todo en jóvenes de ambos sexos. En algunos casos también aparece pasada la juventud y se han encontrado pacientes que enferman sólo después de los 60 años.

Ambos riñones se encuentran conjunta y uniformemente reducidos, y el cáliz y la mucosa de la pelvis renal son lisos y no engrosados. El tamaño de los quistes, casi siempre situados en el límite de la corteza renal con la médula, oscila desde menos de 1 hasta 5 mm de diámetro. Histológicamente se observa una corteza fina y mal delimitada. La mayoría de los glomérulos se hallan parcial o totalmente hialinizados; algunos son anormalmente pequeños y otros, por el contrario, no presentan ninguna alteración excepto ocasionalmente una fibrosis periglomerular. Prácticamente todos los túbulos de la corteza, con excepción de algunos túbulos contorneados, poseen un epitelio atrófico o indiferenciado y casi siempre pueden verse cubiertos de tejido conjuntivo. Los túbulos son atróficos.

Los tubos colectores están deformados y, en ocasiones, cerca de las papilas se encuentran estrechados u obliterados. En el intersticio se presenta una extensa fibrosis difusa, linfocitos, macrófagos y algunas veces células plasmáticas.

Las alteraciones en las glándulas paratiroides y el tejido óseo son las mismas que las de la insuficiencia renal. El tejido óseo medular es hipoplásico y a veces en cierto modo fibroso. En los enfermos con una pérdida de sodio muy marcada, las glándulas suprarrenales se encuentran aumentadas de tamaño y la zona glomerular se halla engrosada de forma masiva.

Clínica. En primer lugar se instaura lentamente la sintomatología de una anemia normocrómica. Frecuentemente, como desde hace mucho tiempo ya existe un cuadro de poliuria y polidipsia, los pacientes no lo asocian con la enfermedad. Aparte de la palidez, el examen corporal general no aporta signos específicos. Las alteraciones óseas apenas se manifiestan clínicamente y sólo se observan en niños, en los que eventualmente se aprecia un retraso del crecimiento.

Diagnóstico. En un alto porcentaje pueden observarse las típicas alteraciones del fondo de ojo como degeneración retiniana. Los estudios de laboratorio dan como resultado datos típicos de una insuficiencia renal crónica. Como consecuencia de la hipostenuria, en el estudio cualitativo apenas se encuentran proteínas en la orina y pocos elementos morfológicos en el sedimento. El bicarbonato en suero está casi siempre disminuido.

La fosfatasa alcalina se eleva con la aparición de la enfermedad con respecto a su valor fisiológico en la población joven. A menudo se pierde mucho sodio con la orina, de forma que, para evitar una hiponatremia, deben administrarse diariamente cientos de miliequivalentes de sodio.

El estudio radiológico de las vías urinarias pone de manifiesto unos riñones de pequeño tamaño; por lo demás, resulta normal.

Terapia. El tratamiento es principalmente el de una insuficiencia renal crónica. En el caso de una hiponatremia grave durante el desarrollo de la enfermedad, conviene una adecuada administración de sodio y cloro y una sustitución del bicarbonato, sobre todo en el estadio final, en el que una pequeña deficiencia de sales puede provocar rápidamente una hipovolemia, así como un pequeño aumento en la retención de sales puede provocar edemas y un incremento de la presión sanguínea.

Riñón esponjoso medular

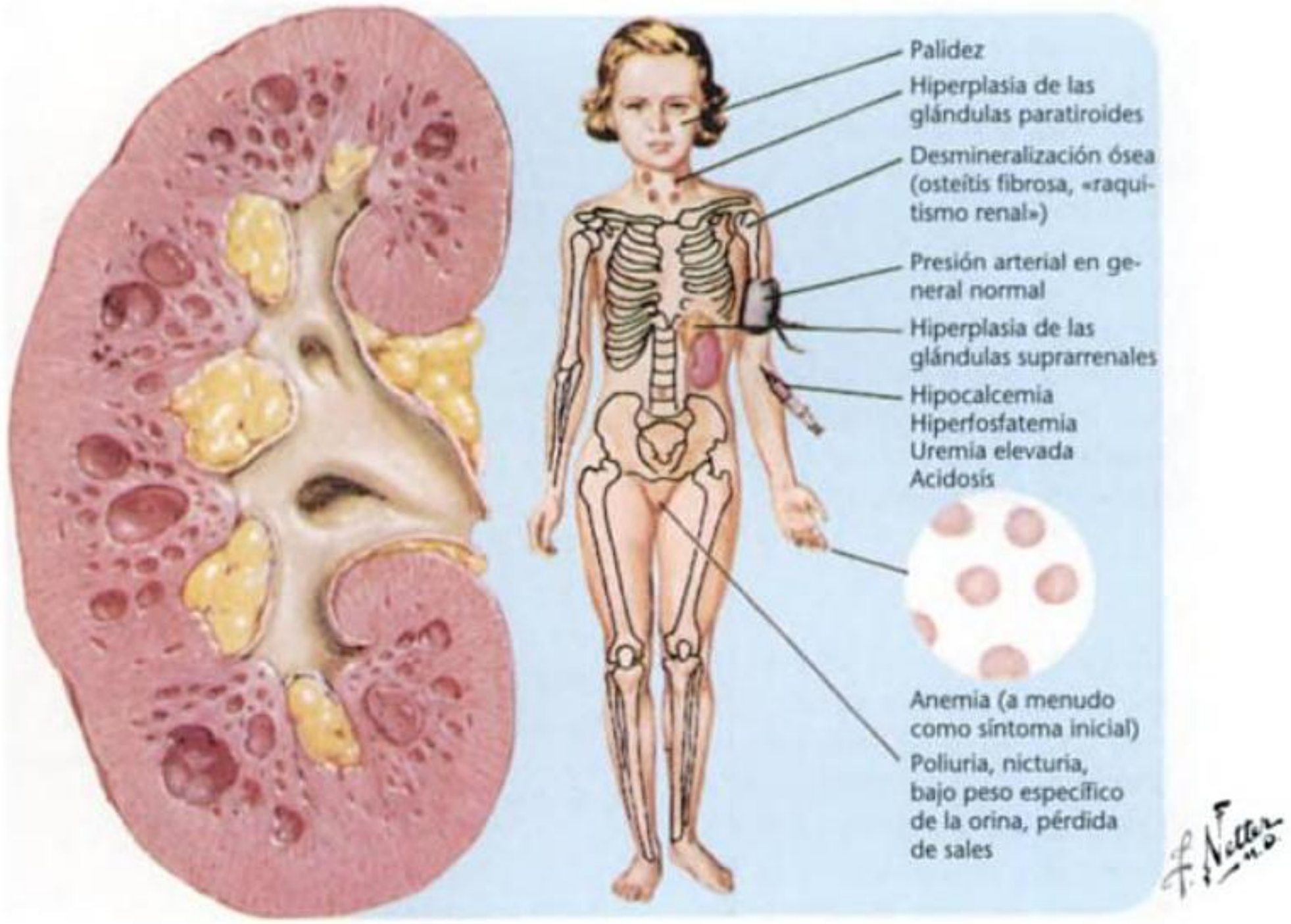
Los tubos colectores se encuentran deformados y con dilataciones quísticas, están aumentados de tamaño y contienen fluido coloidal.

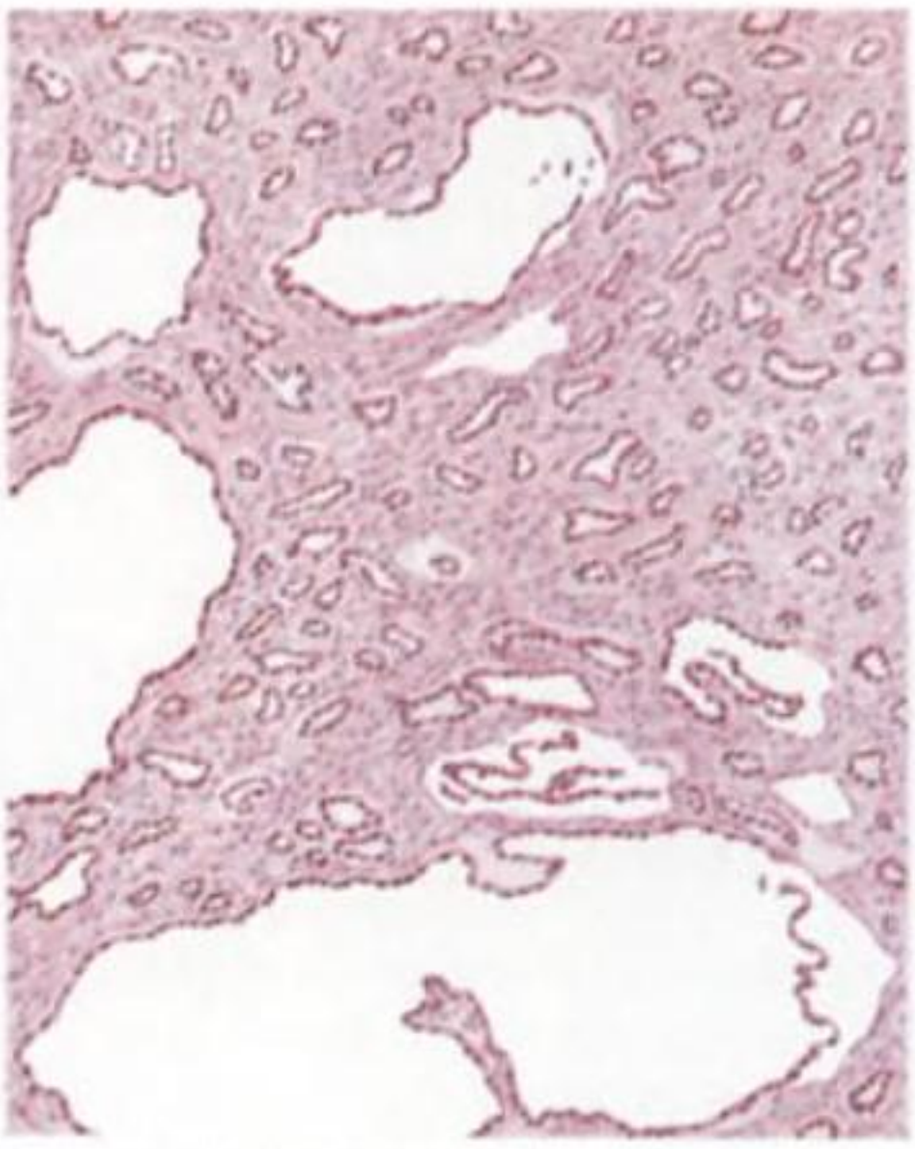
Clínica. A veces no se observan síntomas clínicos. En numerosos casos se produce formación de sedimentación sólida con estasis urinaria, hematurias recidivantes, nefrocalcinosis y cólicos nefríticos. Como complicación también puede surgir una pielonefritis.

Diagnóstico. En el 40 % de los casos se encuentra hipercalciuria. En la pielografía se reconoce casi siempre una formación coloreada en forma de abanico estriada en la médula renal. En las nefrocalcinosis se aprecian claramente las formaciones calcáreas, acentuándose más en las partes altas de las pirámides de Malpighi, y en parte también distribuidas en hileras a modo de cordones de perlas en las papilas renales.

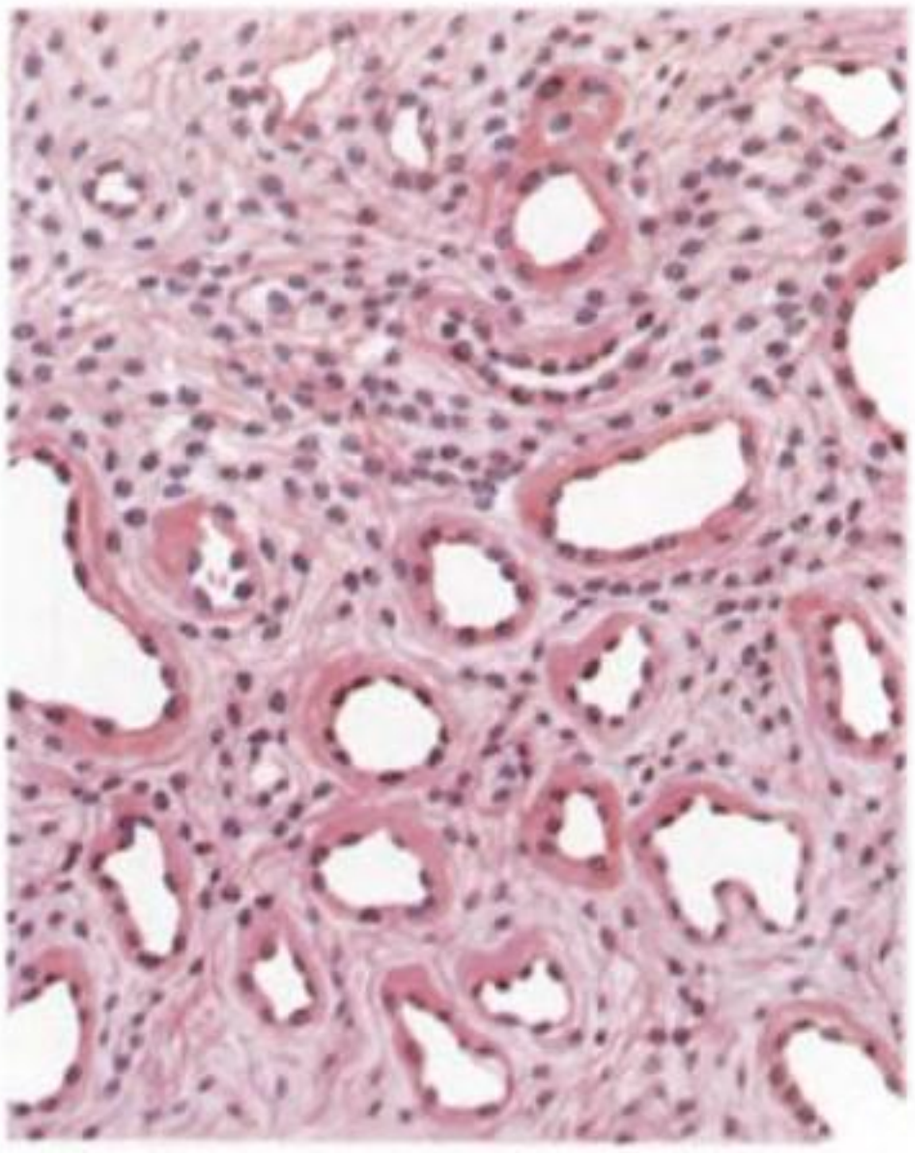
Terapia. Si no existen complicaciones no es necesario ningún tratamiento. Los cólicos renales e infecciones se tratan de forma conservadora.

Material protegido por derechos de autor





▲ Sección de la médula renal; quiste y aumento de túbulos atróficos, rodeados de tejido conjuntivo relativamente libre de células



▲ Cuerpos hialinos alrededor de los túbulos subcorticales

Material protegido por derechos de autor

La causa de una heterotopia radica en una alteración en el desarrollo embrionario en el proceso de ascensión del riñón a partir de su posición inicial en la pelvis hasta la altura de la vértebra L2. Puede suceder que el riñón no ascienda en absoluto (riñón pélvico), que ascienda demasiado (riñón torácico) o que migre al otro lado (heterotopia cruzada). La heterotopia renal aparece en el sexo masculino con mayor frecuencia que en el femenino, y en el lado izquierdo de dos a tres veces más que en el derecho. En alrededor del 10 al 20 % de los casos es bilateral; pocas veces se trata de un solo órgano ectópico. Generalmente, la heterotopia renal se acompaña de anomalías en la columna vertebral, principalmente mielomeningocele. También la atresia anal suele constituir un hallazgo asociado a la heterotopia renal.

Riñón pélvico

Etiología. La forma más frecuente de heterotopia es la de localización pélvica **(A)**. Supuestamente se presenta debido a una persistencia del inicio embrionario de las conexiones vasculares, de tal modo que éstas dificultan el ascenso. Un riñón pélvico puede estar irrigado por una arteria que proceda de la aorta posterior o de aa. ilíacas. El uréter es corto y generalmente existe ausencia de rotación, con una disposición del riñón pélvico en situación ventral.

Clínica. Debido a la presión sobre los vasos sanguíneos, nervios u órganos vecinos, un riñón pélvico puede producir molestias abdominales. A veces se produce una obstrucción por el depósito o compresión sobre el colon o dificultades en el parto por acción directa sobre el útero. Las obstrucciones y fecalomas frecuentemente pueden ser complicaciones que originen infecciones secundarias.

Diagnóstico. A menudo el riñón pélvico se palpa bien y puede confundirse con un tumor sólido de la pelvis. Sin embargo, la pielografía aclara el diagnóstico. Es importante la diferenciación entre riñón pélvico y una ptosis renal. Si el pielograma intravenoso evidencia un uréter normal, aunque alargado y serpenteante, se entiende que se trata de una ptosis renal. En la aortografía se reconoce, en caso de ptosis, la salida normal de la a. renal; en caso de riñón pélvico, por el contrario, su origen es anómalo.

Terapia. Cuando se descubre de forma ocasional un riñón pélvico no se realiza una nefropexia dada la corta longitud del uréter y la salida anómala de los vasos. Si en el otro lado existe un riñón normal, puede realizarse una nefrectomía en caso de sintomatología grave.

Riñón torácico

Cuando el riñón asciende demasiado, durante la fase de desarrollo embrionario alcanza la cavidad torácica **(C)**. Sus arterias llegan entonces por encima de la aorta y el uréter se alarga.

Clínica. Pueden presentarse síntomas de una hernia diafragmática, aunque éstos están ausentes cuando el riñón llena completamente el orificio diafragmático. En el tórax, los signos localizados de la enfermedad se deben a la infección u obstrucción por parte de los riñones heterotópicos.

Terapia. En el caso de presentarse riñones torácicos con aparición de sintomatología se procede a la colocación de los riñones en sus lugares correspondientes y al cierre del orificio diafragmático.

Heterotopia cruzada

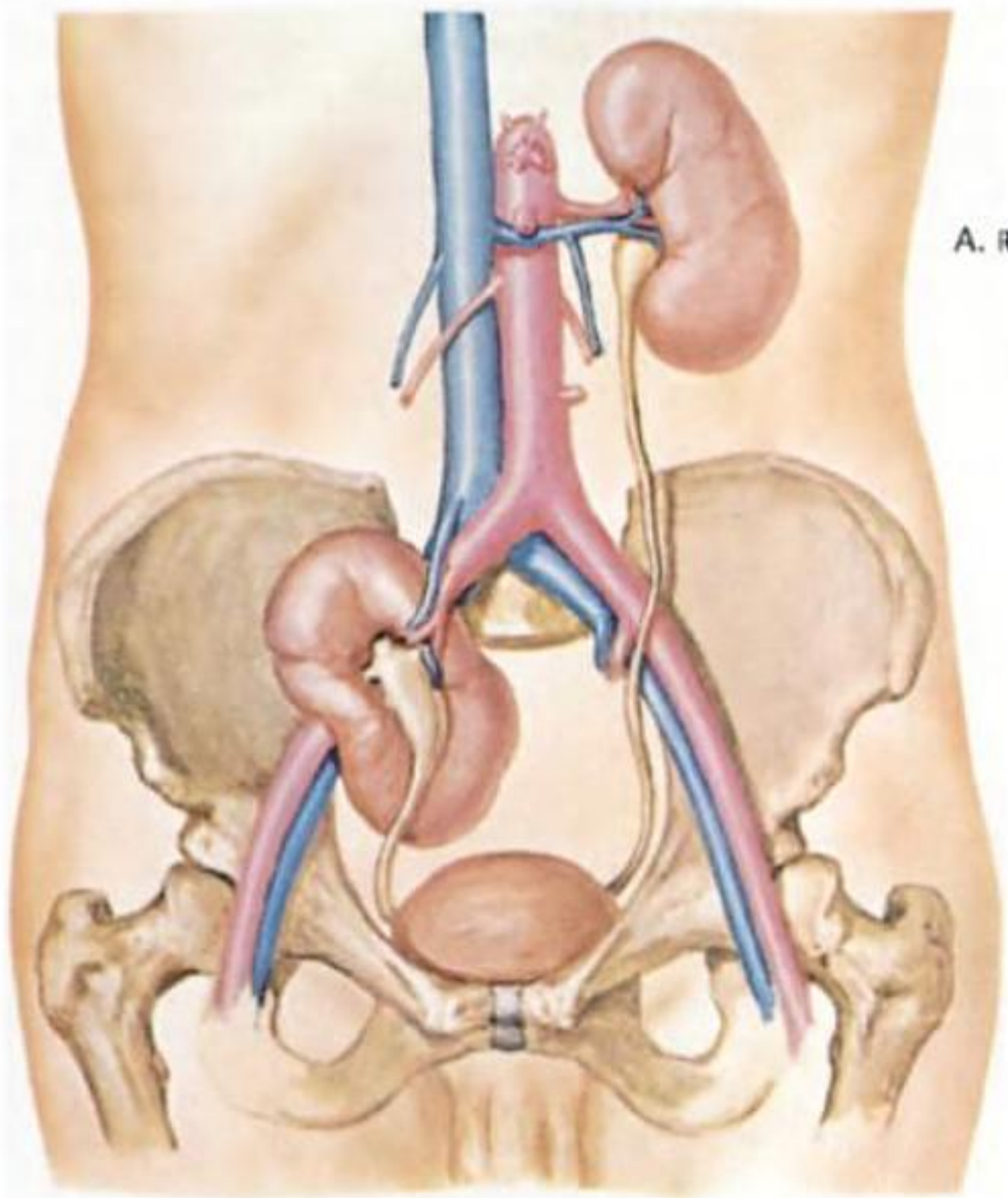
Una heterotopia cruzada sin fusión renal es rara. El riñón cruzado queda en posición generalmente caudal. Sus vasos pueden salir normalmente y en ocasiones cruzarse; ambas aa. renales pueden partir del mismo lado de la a. aorta y ambas vv. renales pueden desembocar en el mismo lado de la v. cava. La entrada del uréter en la vejiga se encuentra generalmente en su localización correcta. A menudo existe una ausencia de rotación con ventralización de la pelvis renal **(B)**.

Clínica. La longitud anómala y el trayecto sinuoso de los vasos sanguíneos y el uréter del riñón cruzado originan una obstrucción y una infección. También el uréter del otro riñón, que se encuentra localizado en su lugar normal, puede verse comprimido.

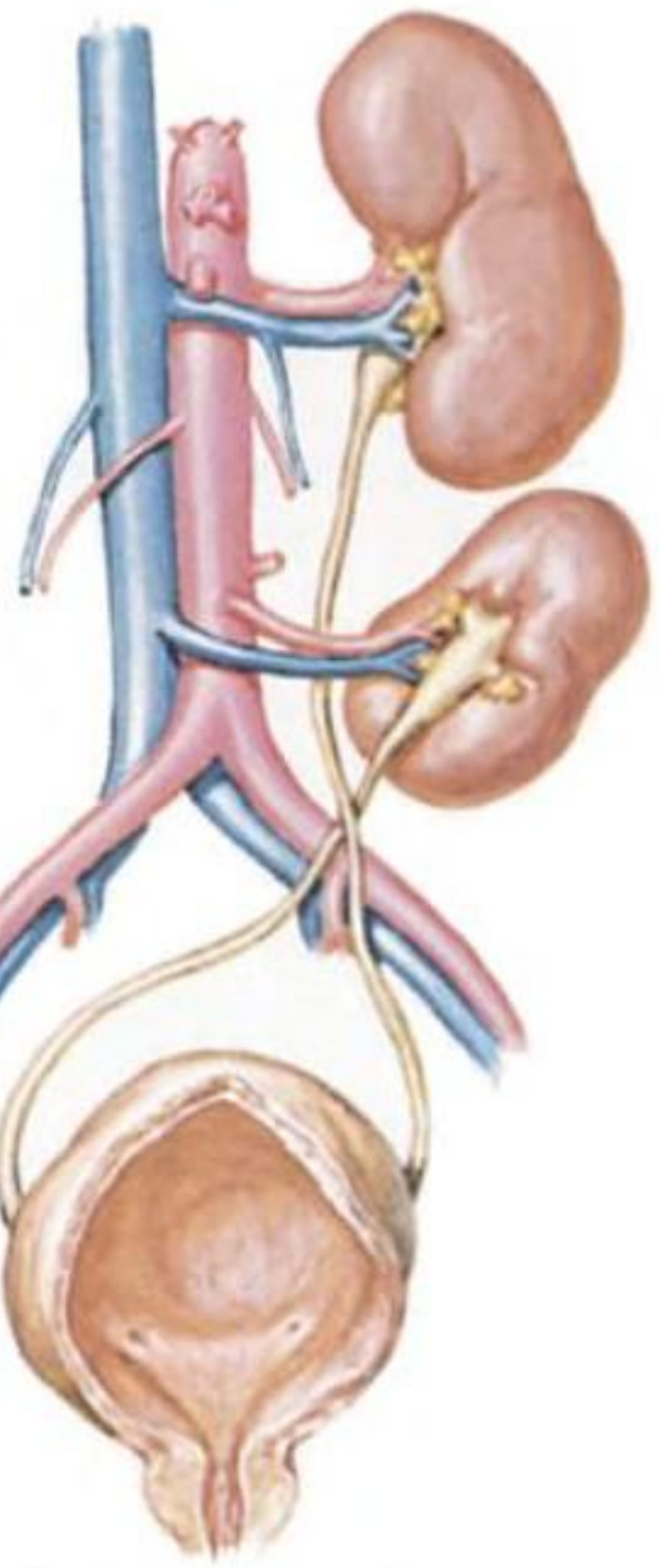
Diagnóstico. El diagnóstico se establece mediante pielografía intravenosa. En algunos casos la separación preoperatoria puede entrañar dificultades ante la frecuente heterotopia cruzada con fusión.

Terapia. En caso de sintomatología grave se procederá a una recolocación ortotópica quirúrgica.

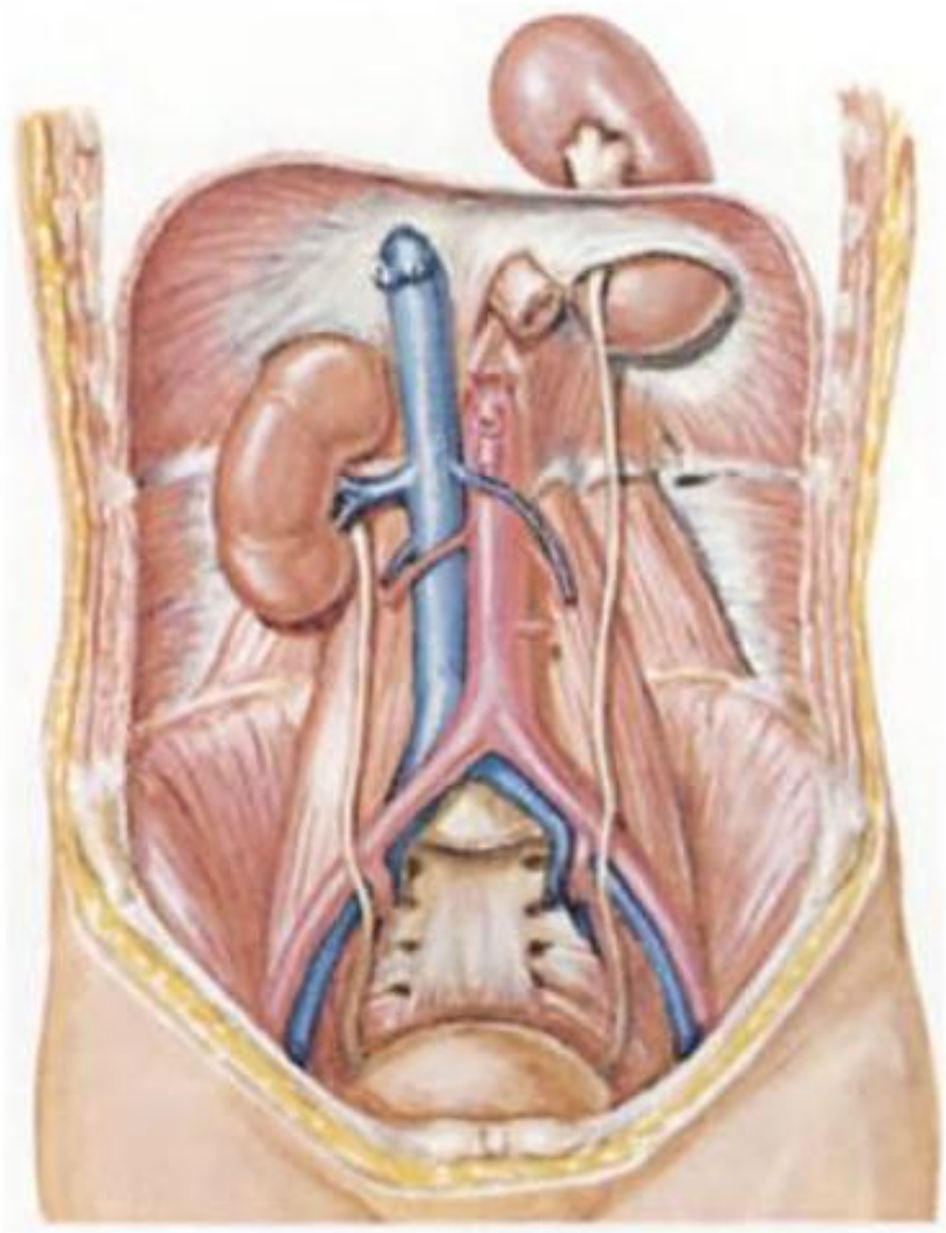
Material protegido por derechos de autor



A. Riñón pélvico der.



B. Heterotopia cruzada del riñón der.



C. Riñón torácico

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Hay un grupo de anomalías del sistema pielocalicilar renal que aparecen en los riñones normales sin repercusión sintomatológica. La anomalía puede afectar a la forma y localización de la pelvis renal. Clínicamente, por regla general, sólo son relevantes aquellas anomalías que con frecuencia tienden a provocar infecciones o retenciones urinarias. Las más frecuentes son las pelvis renales divididas o duplicadas, que raramente ocasionan síntomas, excepto cuando provocan una estenosis con retención urinaria en una de las pelvis renales.

Estenosis en la salida de la pelvis renal

Es la anomalía renal más importante y más frecuente. La causa puede deberse a una salida del uréter en un ángulo inadecuado o una localización de la salida anómala, así como vasos aberrantes, cordones o adherencias que hacen doblar el uréter. La estenosis de la pelvis renal y el reflujo vesicoureteral aparecen conjuntamente; por ello deben considerarse ante la evidencia de un reflujo. La estenosis aparece en muchos casos de forma bilateral y ocasiona síntomas precozmente. Si es unilateral, el riñón contrario suele presentar otras anomalías

Clínica. Clínicamente una estenosis de salida de la pelvis renal suele acompañarse de una gran hidronefrosis en los lactantes, palpándose un tumor abdominal normalmente unilateral, a veces bilateral. Cuando no puede palparse ningún tumor, se tarda generalmente más tiempo en reconocer el trastorno, dado que los síntomas son inespecíficos:

- Anorexia.
- Trastornos de crecimiento.
- Fiebre de origen desconocido.

A menudo la búsqueda de la causa de una infección de las vías urinarias conduce a identificar una estenosis pélvica renal. En pacientes mayores, los síntomas más frecuentes son la infección de las vías urinarias o el dolor en el lado de la estenosis. Una hematuria, especialmente tras un ligero traumatismo, es un síntoma bastante frecuente en todas las hidronefrosis y también puede observarse en las estenosis de las pelvis renales. Cuando la obstrucción es bilateral o afecta a un solo riñon, pueden aparecer signos de insuficiencia renal con poliuria e hipertensión como síntomas más relevantes. La obstrucción crónica puede causar una gran dilatación de la pelvis y una compresión del parénquima renal. Tras la supresión de la estenosis se produce una considerable mejora de la función renal, incluso en el caso de que los riñones parezcan casi destruidos y la función renal se vea muy limitada. Por ello, muchos cirujanos son reticentes a realizar una nefrectomía ante una estenosis de la pelvis renal, sobre todo si se trata de niños.

Pelvis renal aracniforme

En este caso la pelvis presenta una configuración inusualmente desplegada y elongada. Radiológicamente puede confundirse con un tumor u otro proceso expansivo.

Pelvis extrarrenal

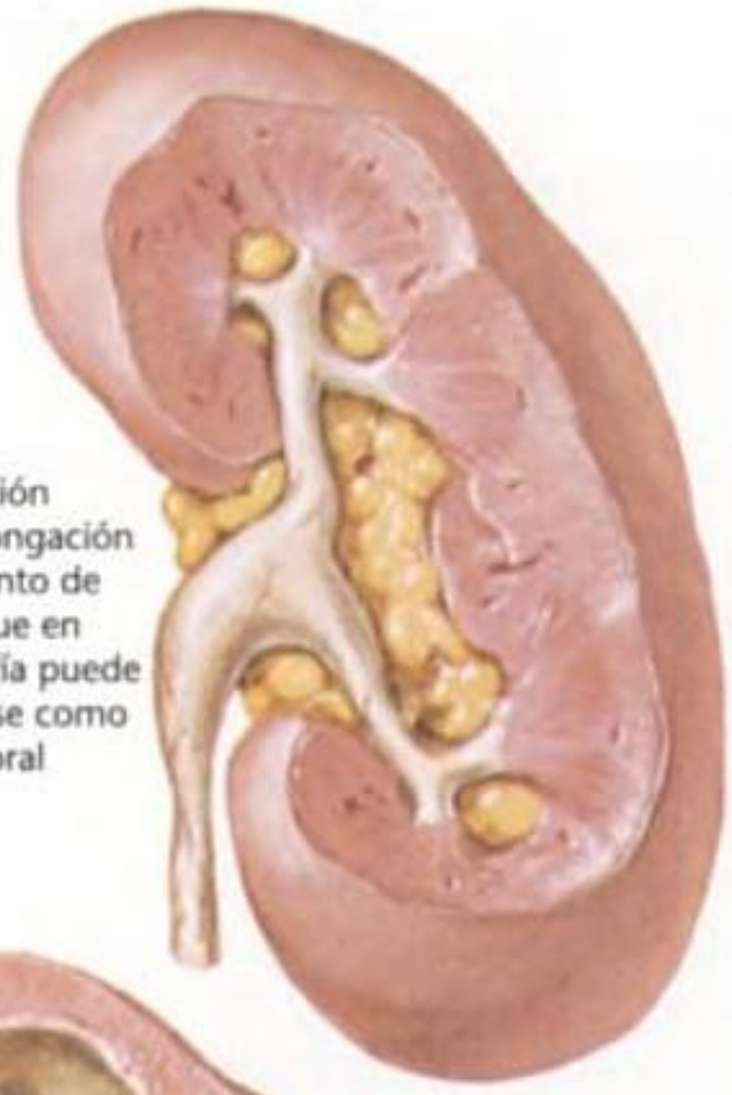
Parece más probable que curse con una obstrucción con estasis que con una pelvis renal normal, dado que supuestamente una obstrucción extensa puede repercutir antes, ya que no existe la protección que ofrece normalmente el tejido parenquimatoso renal. Aparte de ello, en una pelvis extrarrenal existe una salida del uréter muy elevada, así como distintas anomalías renales con una frecuencia más alta de lo normal.

Divertículo pélvico congénito (quiste pélvico)

Esta anomalía es poco frecuente. En este caso la pelvis se encuentra notablemente dilatada y forma un quiste desnudo, liso y redondo, con un epitelio normal. No existe obstrucción distal del quiste. Estos quistes pélvicos son casi siempre poco importantes o de aumento progresivo. Esto y la frecuente combinación con anomalías vertebrales orienta más bien hacia trastornos congénitos en vez de alteraciones adquiridas. Clínicamente es difícil diferenciar un quiste pélvico de una estenosis de la pelvis, aunque en el quiste pélvico generalmente puede reconocerse la conexión directa con el resto de la pelvis renal y la ausencia de estasis.

Material protegido por derechos de autor

◀ Duplicación de la pelvis renal



▶ Configuración inusual, elongación y estiramiento de la pelvis, que en la pielografía puede interpretarse como signo tumoral

▲ Estenosis congénita de la pelvis renal con hidronefrosis gigante

▲ Quiste pélvico (divertículo)

▲ Vaso aberrante como causa de obstrucción a la salida de la orina

Material protegido por derechos de autor

La glomerulonefritis hereditaria es una forma especial, tanto clínicamente como desde el punto de vista anatomopatológico, que se distingue de otras enfermedades renales gracias a las investigaciones realizadas en distintas familias afectadas por dicha patología. Se agrupan con la denominación común de glomerulonefritis hereditaria muchas variantes, dado que la característica principal de todas ellas es su capacidad de transmisión hereditaria.

Formas

Las diferentes formas de la enfermedad se diferencian principalmente por las alteraciones acompañantes no renales:

- En el «síndrome de Alport» se acompaña de trastornos auditivos por lesión del oído interno.
- En la hiperprolinemia existe una elevación de la prolina.
- En otras variantes se asocian anomalías oculares y retraso en el desarrollo mental.

Las anomalías oculares pueden estar ausentes, aparecer aisladas o en combinaciones variables junto con la nefritis **(B)**. La forma más conocida de glomerulonefritis hereditaria es el *síndrome de Alport*. Parece que éste es hereditario y dominante asociado al sexo. Los hombres se ven menos afectados que las mujeres, aunque enferman de forma más grave.

Anatomía patológica

La aparición de células espumosas en el caso de la nefritis es una de las alteraciones de mayor relevancia. La naturaleza y la causa de la aparición típica de las células espumosas son desconocidas. Su capacidad de tinción con colorantes lipófilos denota que contienen lípidos, pero se sabe poco de su composición. Tampoco se ha encontrado ninguna anomalía en los lípidos plasmáticos u otras partes de los componentes sanguíneos que puedan explicar la existencia de células espumosas. Estas células también aparecen en el caso de enfermedades renales de otra índole, aunque su frecuencia de aparición en las nefritis hereditarias es tan grande que las sospechas conducen a esta enfermedad **(D)**. En los glomérulos, en la fase inicial existe proliferación del endotelio y esclerosis del mesangio; más tarde predominan los glomérulos hialinizados **(C)**. Los túbulos muestran al principio pocas modificaciones, aunque en un estadio tardío de la enfermedad se llega a una atrofia tubular progresiva. Puede apreciarse al inicio un infiltrado intersticial; esta imagen predomina en pacientes de sexo femenino en el estudio microscópico. En el estadio más avanzado se observa fibrosis intersticial y periglomerular, así como encogimiento general del riñón.

Clínica

La enfermedad se caracteriza en los hombres por hematurias recidivantes y proteinurias con o sin hipertensión. Los edemas suelen ser frecuentes. A menudo la enfermedad adopta el aspecto de una glomerulonefritis aguda, hasta que las recidivas constantes o la anamnesis familiar demuestran la base hereditaria de la patología. En el hombre la dolencia tiene una tendencia progresiva y termina con uremia entre la segunda y la cuarta décadas de vida. En la fase final de la enfermedad se encuentran síntomas de insuficiencia renal con azoemia, anemia e isostenuria. En la mujer el curso no es tan grave, evoluciona más despacio y previamente se manifiestan piuria y síntomas de infección urogenital antes de desarrollarse una nefritis. Las macrohematurias recidivantes son infrecuentes; es más habitual la ausencia de síntomas **(A)**.

Diagnóstico

Pruebas de laboratorio. Se asemejan a las de otras nefritis; sin la anamnesis familiar no pueden diferenciarse de las nefritis esporádicas. En los hombres son frecuentes las hematurias constantes y las proteinurias, tanto tras una exacerbación aguda como tras un primer hallazgo en un caso por lo demás asintomático.

Audiometría. Se utiliza para comprobar la pérdida de audición, evidente sobre todo en las frecuencias altas. En caso de sorderas avanzadas, ya no es útil este método de diagnóstico.

Material protegido por derechos de autor

A. Glomerulonefritis hereditaria

No está asegurada la transmisión hereditaria exacta de la nefritis y las anomalías que la acompañan

Una infección por estreptococos puede ser el comienzo de una glomerulonefritis hereditaria, pero no tan frecuentemente como en la glomerulonefritis aguda habitual

Macro o microhematuria

Cilindruria y piuria frecuentes. Pueden aparecer bacteriurias (generalmente en mujeres)

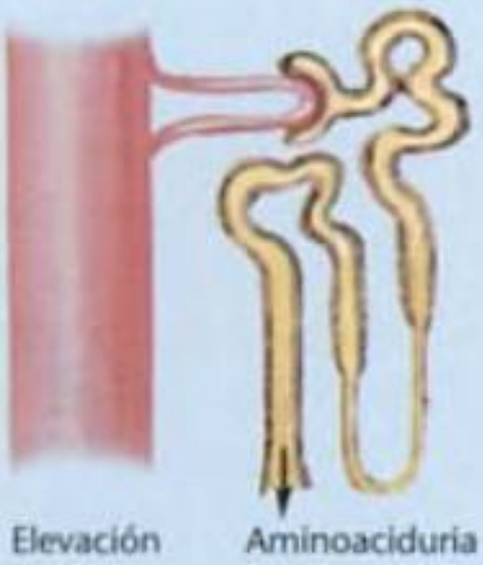
Proteinuria. Edemas frecuentes. Síndrome nefrótico infrecuente

Pueden aparecer hipertensión y/o azoemia con intensidad variable (principalmente en el varón)

Las alteraciones patológicas de la orina pueden presentarse de forma constante o intermitente

B. Anomalías hereditarias que pueden presentarse a la vez que la nefritis

Sordera del oído interno (comprobar audiometría)



Elevación de la plasmaprolina

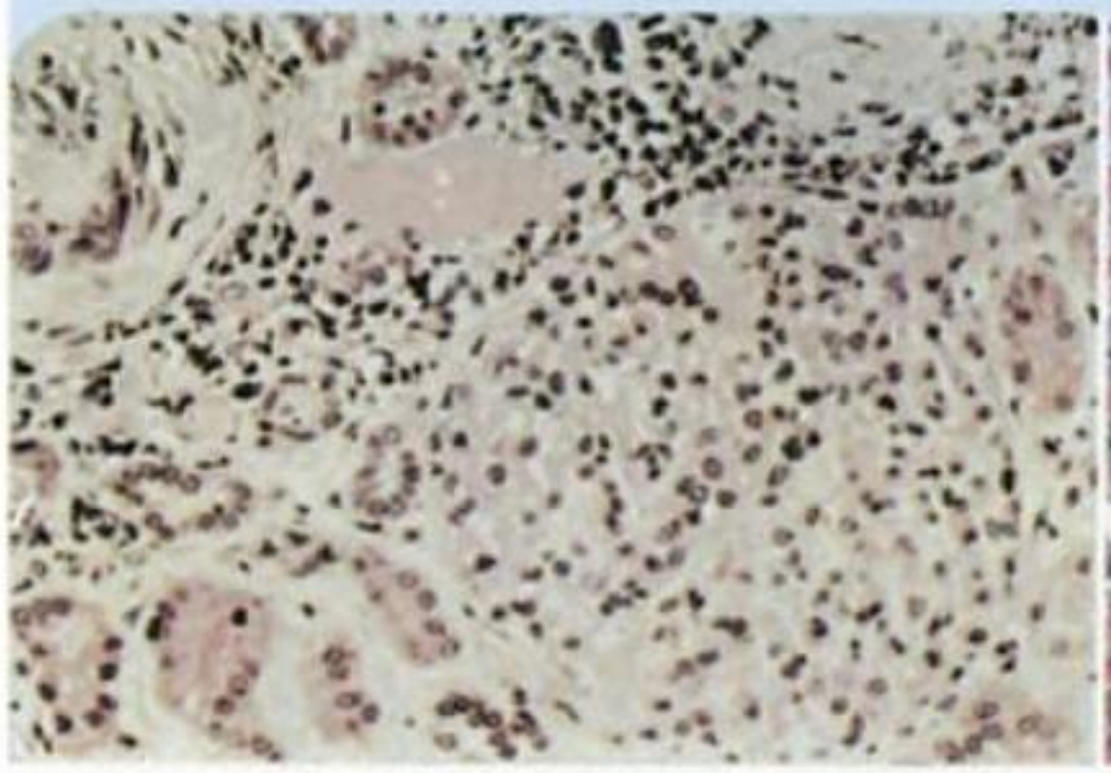
Aminoaciduria (prolina, hidroxiprolina, glicina)

Anomalías oculares (las anomalías del cristalino son más raras)

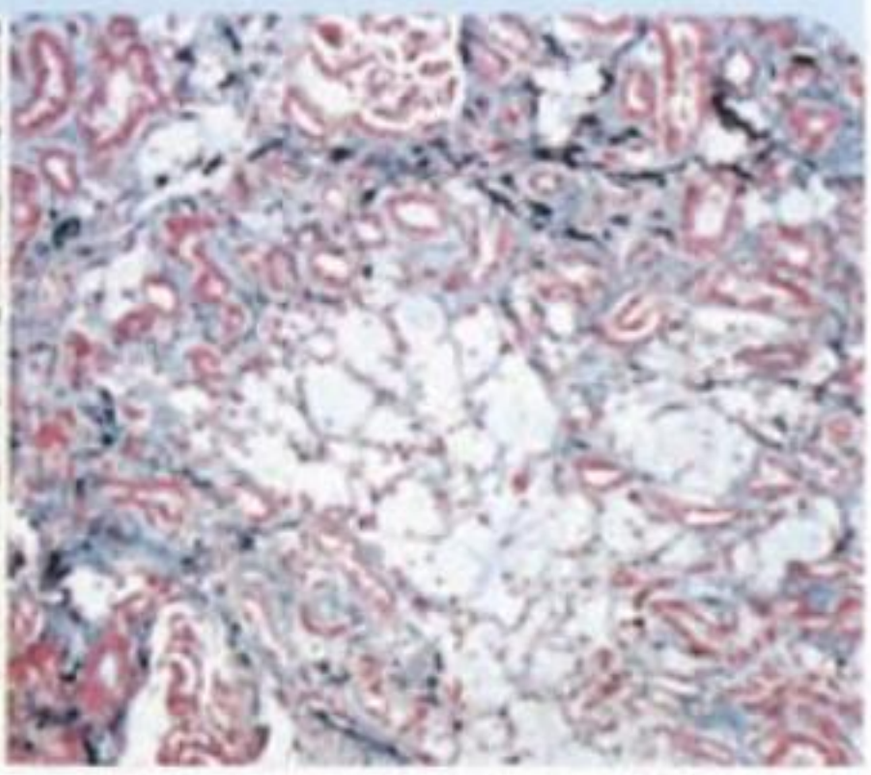
Hipoplasia renal u otras anomalías renales

Retraso mental en algunos casos

Histopatología del riñón



C. Incremento celular en los glomérulos, engrosamiento de la pared de los vasos



D. Células espumosas en el riñón

Material protegido por derechos de autor

Etiología y clasificación

Formas. El síndrome nefrótico de la infancia es una enfermedad relativamente benigna, que afecta con mayor frecuencia a niños de entre 3 y 6 años; en casos raros se desarrolla en lactantes. Aun cuando esta forma congénita se asemeja en ciertos casos a la de los niños mayores, es posible diferenciarla: en el síndrome nefrótico infantil, como en los niños mayores, pueden aparecer proteinuria, hipoproteinemia, edemas e hipercolesterolemia, pero la frecuencia familiar, los hallazgos anatomopatológicos y el pronóstico se diferencian en una y otra.

Frecuencia familiar. El síndrome nefrótico se da con una frecuencia familiar mucho mayor en lactantes que en niños. En aprox. el 25 % de los lactantes afectados, otros hermanos también se encuentran afectados. Aunque la frecuencia en hermanos pudiera explicarse por un factor lesivo activo, la presencia de la enfermedad en casos en que los hermanos se hallan libres de ella habla a favor de una herencia autosómica recesiva.

Anatomía patológica

En el estudio de los glomérulos mediante microscópico electrónico se aprecia el desarrollo rápido del síndrome nefrótico infantil en todos los casos con un cuadro característico: la membrana basal es extremadamente delgada y sobre ella se extiende, en lugar del epitelio glomerular, una capa continua de citoplasma epitelial. Con el progreso del cuadro y una gravedad en aumento, se produce una proliferación y esclerosis del mesangio, volviéndose la membrana basal en la mayoría de casos más gruesa **(D)**. Con microscopia óptica se observan casi siempre los cortes histológicos de forma normal. A veces se detectan alteraciones en la membrana basal de los riñones o proliferación, así como, en pacientes de edad avanzada, un grave síndrome nefrótico. Sin embargo, en un pequeño porcentaje de los lactantes los riñones sufren alteraciones completamente diferentes: los túbulos se encuentran dilatados de forma llamativa (a veces en tal medida que parecen quistes); en algunos casos también se encuentra una dilatación de la cápsula de Bowman. Debido a estos hallazgos, a veces se habla de «enfermedad renal microquística» **(B)**. Sin embargo, la dilatación de la cápsula de Bowman también puede observarse en riñones cuyo funcionamiento es, por lo demás, normal **(C)**. Esta dilatación nos lleva a pensar que quizás existe relación con la forma de los microquistes.

Clínica

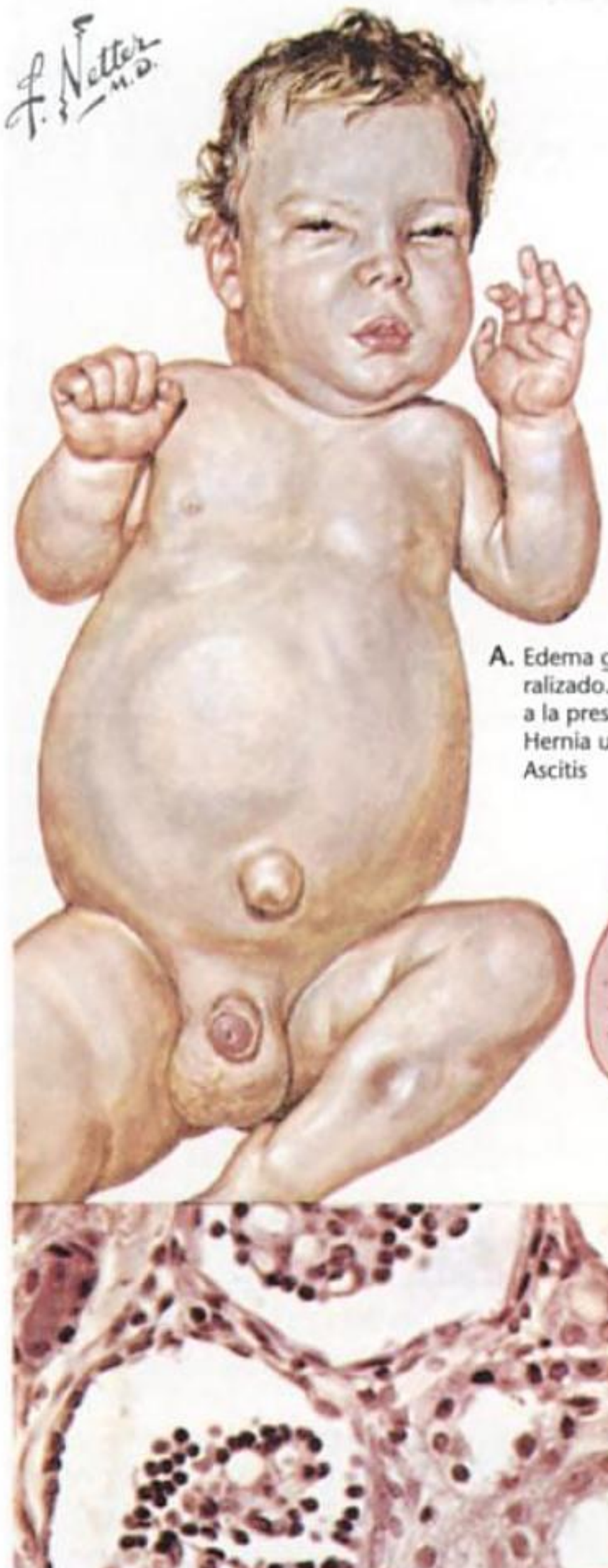
En el primer brote de la enfermedad se producen generalmente extensos edemas con ascitis y, en algunos casos, derrame pleural. En esta fase el peligro de infecciones secundarias (sobre todo por neumococos) y de trombosis es especialmente alto.

Terapia y pronóstico

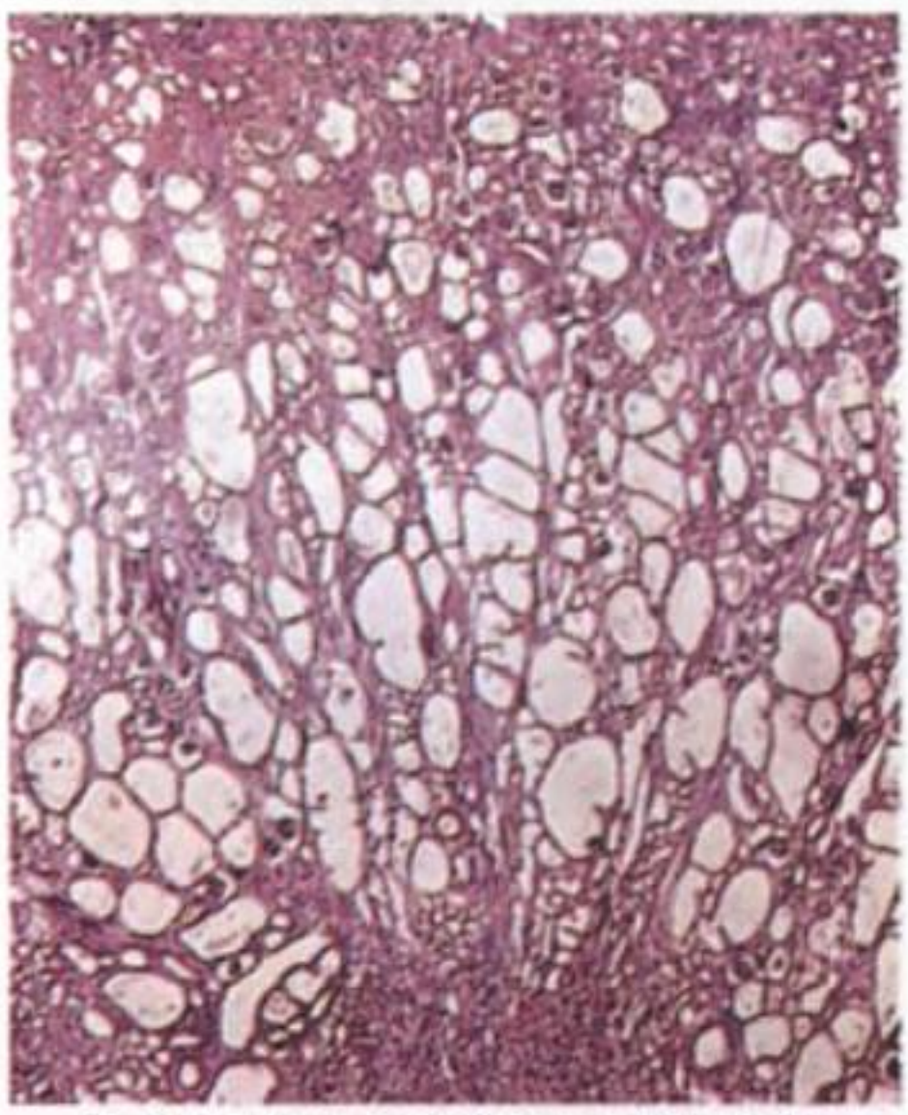
El tratamiento comienza con esteroides. En el 90 % de los casos es posible conseguir una remisión completa (síndrome nefrótico esteroide-sensible); el 10 % restante o bien responden de forma parcial (p. ej., reducción de la proteinuria) o bien no responden en absoluto a este tratamiento. En este caso debe considerarse un tratamiento con inmunosupresores.

El pronóstico en el caso de la forma congénita es mucho más favorable que en el caso de la forma infantil. En la forma intantil precoz es característica la resistencia a los esteroides; únicamente en casos excepcionales (p. ej., cuando la enfermedad aparece ya tras el primer año de vida) el paciente responde al tratamiento y supera la enfermedad. La mortalidad del síndrome nefrótico congénito llega casi al 100 %.

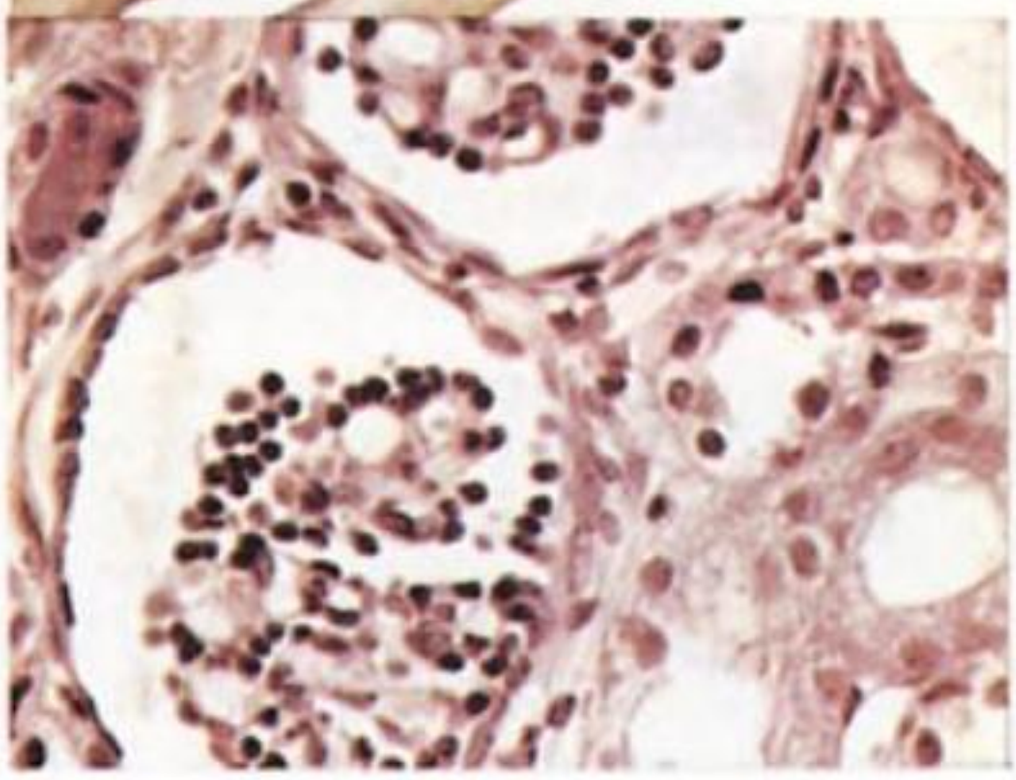
Material protegido por derechos de autor



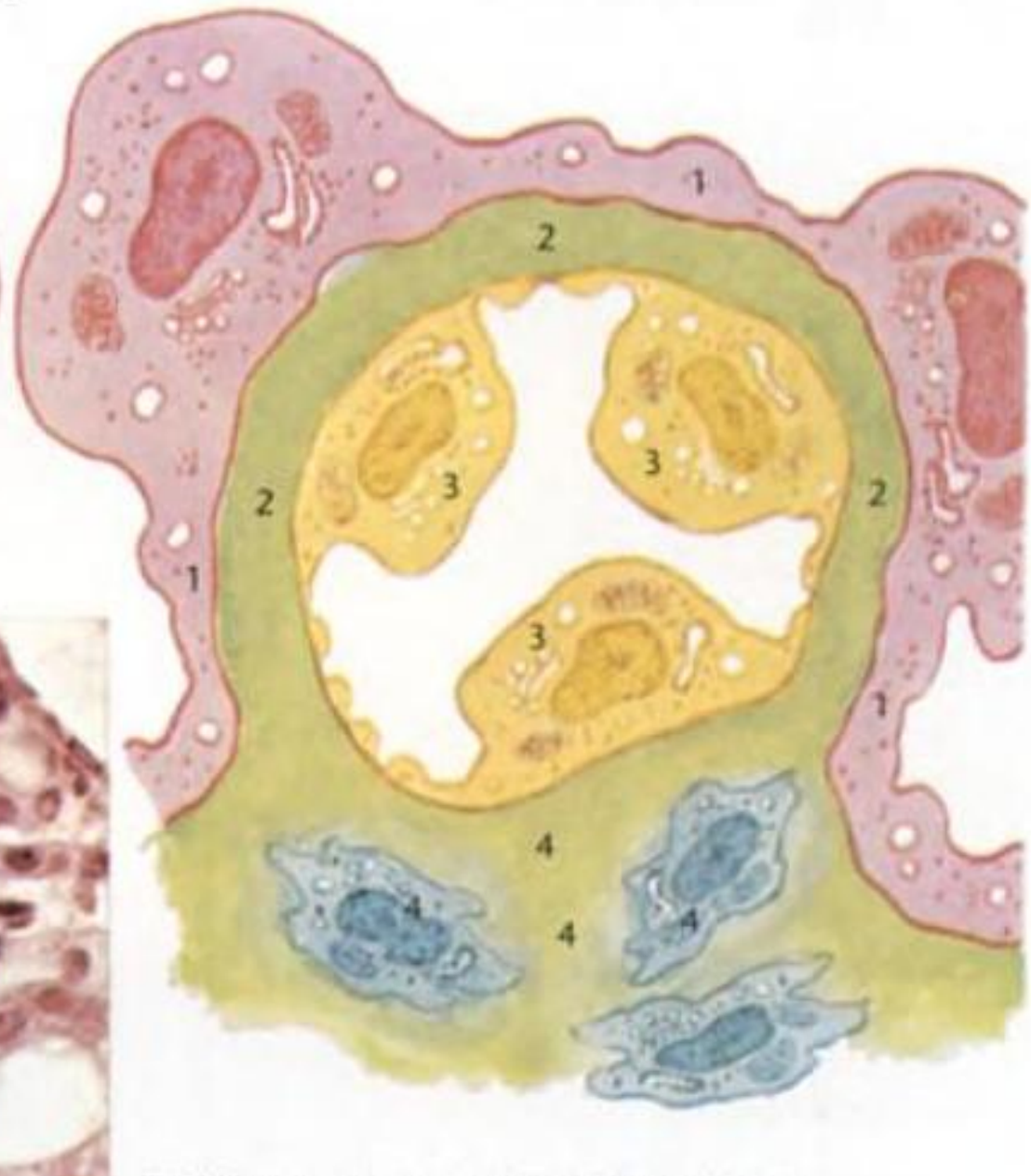
A. Edema generalizado. Fóvea a la presión. Hernia umbilical. Ascitis



B. Dilatación en muchos casos de los túbulos contorneados proximales



C. Glomérulos con dilatación de la cápsula de Bowman. Lobulación, alteraciones moderadas de la membrana basal y proliferación en algunos casos



D. Alteraciones al microscopio electrónico:

1. Fusión de podocitos (constante)
2. Engrosamiento de la membrana basal
3. Proliferación del endotelio
4. Aumento del material basal membranoso y células mesangiales en las asas contorneadas

} (en algunos casos)

Material protegido por derechos de autor

La hiperplasia nodular benigna de próstata es una enfermedad que se desarrolla típicamente pasados los 50 años. El porcentaje de morbilidad asciende con la edad. Los trastornos de vaciamiento vesical aparecen con más frecuencia entre los 60 y 70 años, edad en que la afectación de hiperplasia de próstata en los hombres alcanza el 65 %.

Clasificación

Pueden diferenciarse los siguientes estadios:

- Estadio I (estadio irritativo): disminución del flujo urinario, nicturia, polaquiuria, retraso en el comienzo de la micción.
- Estadio II (estadio de remanente urinario): los mismos trastornos que en el estadio I, con aparición de un creciente remanente de orina, infecciones de las vías urinarias recidivantes, formación de cálculos en la vejiga, micción imperiosa incontinente.
- Estadio III (estadio de descompensación): micción por rebosamiento (iscuria paradójica), riñón de estasis, insuficiencia renal descompensada hasta llegar a la uremia.

Patogenia

La etiología no está definitivamente aclarada. Probablemente actúan varios factores conjuntamente, en que las alteraciones de la próstata desempeñan un papel primordial:

- La actividad de la 5-α-reductasa se ve incrementada.
- La dihidrotestosterona se forma en mayor cantidad y la relación entre andrógenos y estrógenos se ve alterada.

Estos cambios actúan de forma sinérgica sobre el tejido prostático y causan su proliferación.

Anatomía patológica

Se ha extendido la denominación de hiperplasia o hipertrofia benigna de próstata aplicándose al incremento de tamaño de las glándulas existentes sin consideración de las formas histopatológicas. Se trata de una neoformación de tejido que se presenta en forma de bultos o nódulos periuretrales y que se extiende como un tumor benigno. Histológicamente se encuentran distintos tipos de tejido en proporción variable.

Fibromiomas. Éstos se generan probablemente por proliferación de la musculatura lisa y el tejido conectivo que rodean los conductos de salida de las glándulas cortas uretrales y submucosas. En ellos faltan las partes elásticas que existen en la estroma de la próstata normal.

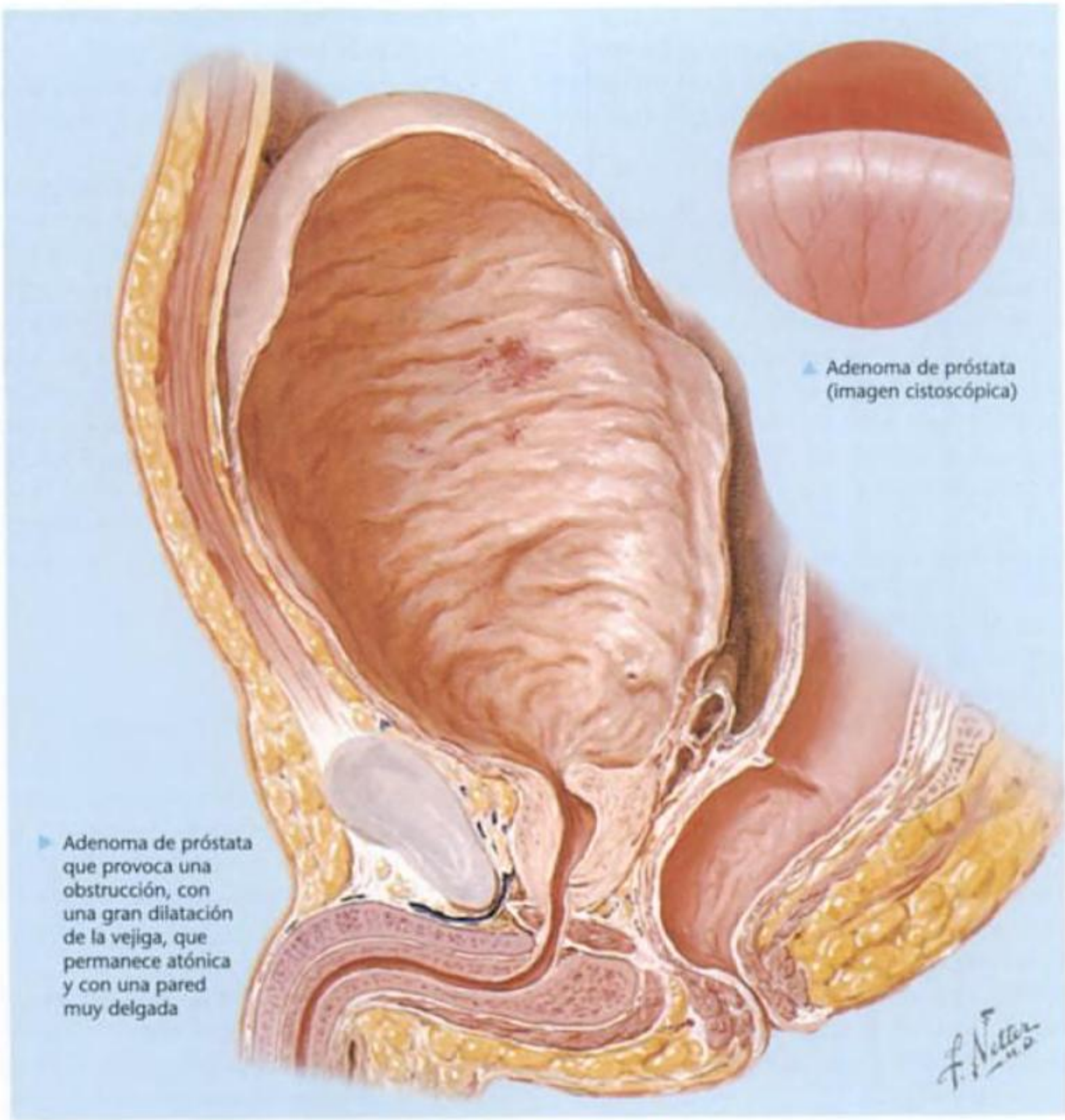
Epiteliomas. Se forman probablemente a partir de los nódulos epiteliales, que de forma secundaria forman conductos glandulares limítrofes. Casi siempre se trata de células cilíndricas hiperplásicas que se encuentran ordenadas en torno a numerosas papilas. Estas células son morfológicamente parecidas a las células basales de las glándulas prostáticas, aunque poseen muy poca actividad secretora.

Localización. La hiperplasia se presenta generalmente alrededor del tejido glandular de los lóbulos mediales, laterales y, sólo en raros casos, anteriores. Una hiperplasia casi nunca comienza en los lóbulos posteriores. Con el aumento progresivo del tamaño de los nódulos, el tejido glandular de los lóbulos laterales y posteriores se comprime hasta formar un fino borde de tejido, que se sitúa entre los nódulos hiperplásicos en crecimiento y la cápsula. Este límite forma, dentro de la propia cápsula, una cubierta, la llamada cápsula prostática quirúrgica.

El adenoma de próstata puede formar macroscópicamente diferentes configuraciones que cubren la salida de la vejiga:

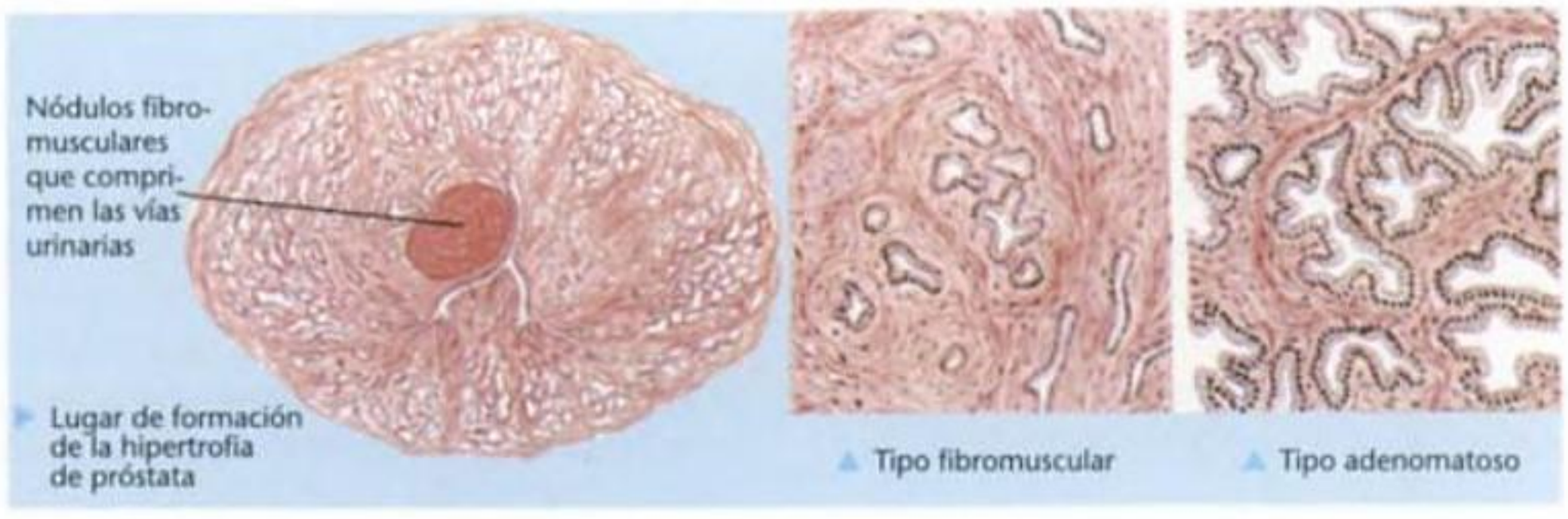
- Un pequeño adenoma fibroso nodular, que provoca la rigidez del cuello de la vejiga; la próstata en estos casos se encuentra atrófica, el cuello vesical es rígido y está contraído, anudado «en bolsa de tabaco». Otras veces esta alteración estructural tiene lugar en la vía de salida, en posición de las 4 y las 8 horas.
- Principalmente se desarrollan nódulos tumorales simétricos, aunque a veces predominan en un lado. La forma más frecuente se da en el lóbulo lateral (lóbulo ramificado) y los adenomas lobulares laterales y mediales (trilobulados).

Material protegido por derechos de autor



▲ Adenoma de próstata (imagen cistoscópica)

▶ Adenoma de próstata que provoca una obstrucción, con una gran dilatación de la vejiga, que permanece atónica y con una pared muy delgada



▶ Lugar de formación de la hipertrofia de próstata

▲ Tipo fibromuscular

▲ Tipo adenomatoso

Material protegido por derechos de autor

Fisiopatología y clínica

El adenoma de próstata a menudo sólo origina pequeñas molestias y puede permanecer asintomático durante meses y años, sobre todo mientras el trastorno de vaciamiento se encuentre compensado. En caso contrario, será la mayor o menor dificultad en el vaciamiento lo que determinará la aparición del cuadro.

Estadio irritativo. La micción se ve dificultada, el flujo de la orina es más fino y débil de lo normal y la frecuencia de micción, tanto durante el día como durante la noche, se ve incrementada. Los síntomas se deben en gran parte a la disposición de la vejiga. La dificultad de salida conduce de forma compensatoria a una hipertrofia por sobrecarga de la pared de la vejiga, en la que se forman con frecuencia cuerpos callosos y seudodivertículos.

Estadio de remanente urinario. Al incrementarse el grosor de la pared de la vejiga, la capacidad de compensación se ve disminuida y la sensación de repleción aumenta. Se produce una polaquiuria. Tras la micción queda un resto urinario. La hipertrofia de la pared de la vejiga que cierra el trígono actúa de forma creciente y obstruye la salida de la orina, y puede provocar en el estadio compensatorio una dilatación progresiva de las vías urinarias superiores.

Estadio de descompensación. La polaquiuria aumenta con el tamaño del resto urinario y la disminución de la capacidad funcional de la vejiga. Cuando la hipertrofia de la vejiga es muy grande, la capacidad compensatoria de la vejiga se agota, se produce una descompensación y una dilatación; la vejiga se vuelve atónica y flácida.

Dado que se pierde por completo la capacidad de contracción, los grandes remanentes urinarios conducen a una incontinencia de la vejiga (iscuria paradójica). Por la pérdida del tono y la rápida pérdida de reflejo de la pared de la vejiga, puede producirse en porciones cada vez de mayor tamaño una interrupción del flujo urinario y el vaciamiento de la vejiga de forma alternada (micción intermitente).

Complicaciones. La hiperplasia de próstata puede provocar las siguientes complicaciones:

- Se produce una retención urinaria de forma aguda por la inhibición de la necesidad de micción y, como consecuencia, una dilatación de la pared de la vejiga y una pérdida temporal del tono.
- No es infrecuente la presencia de hematuria por rotura de las venas ingurgitadas, las cuales además ya se encuentran frágiles a nivel del cuello vesical, sobre todo en los grandes adenomas.
- Una sobreinfección (cistitis) agrava las molestias.
- El riñón de estasis se debe a la obstrucción de las vías superiores.
- La insuficiencia renal puede ser larvada, con sólo unas mínimas manifestaciones. La elevada presión interna sobre el sistema de conductos se manifiesta en primer lugar por una lesión de la función tubular. Al disminuir la reabsorción de sodio y agua, se produce una poliuria. La poliuria por sobrepresión origina una sensación de sed anómala en los pacientes. Deshidratación, inapetencia, anemia y síntomas producidos por la retención de sustancias tóxicas (como mareo, debilidad, dolor de cabeza, decaimiento, apatía, temblores y finalmente coma urémico) caracterizan el curso de una insuficiencia renal no tratada.

Diagnóstico

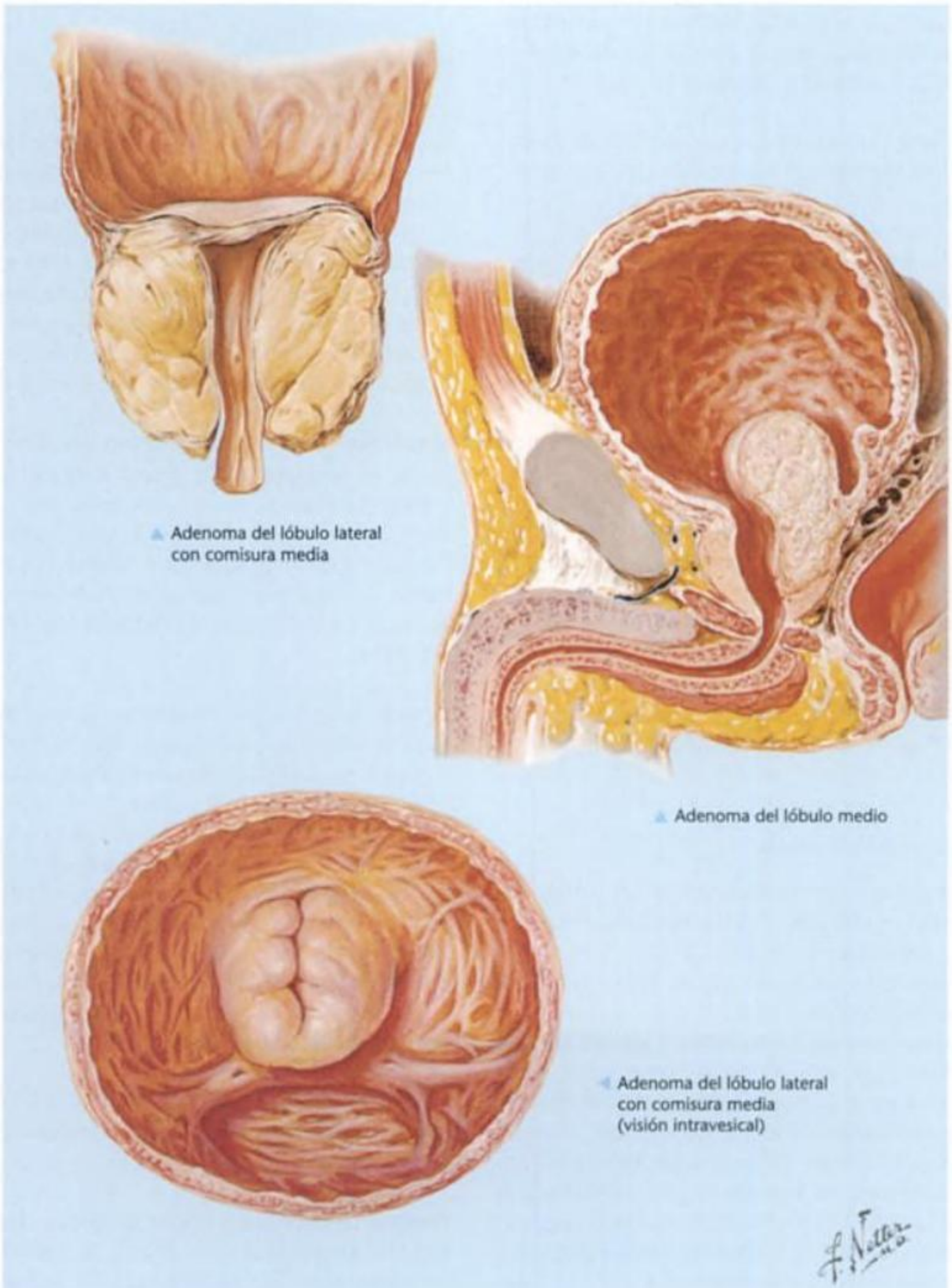
Exploración rectal. La verdadera extensión del incremento de tamaño del tejido adenomatoso no se puede valorar con esta maniobra. Únicamente puede establecerse una aproximación de la anchura y longitud de la cara posterior de la cápsula prostática y el tamaño de los lóbulos laterales colocados distalmente a la salida de la vejiga.

Diagnóstico por la imagen. Mediante la ecografía pueden valorarse el remanente urinario, la pared de la vejiga, el tamaño de la próstata y la retención urinaria. En la urografía endovenosa se determina la función renal. En la cistouretrografía miccional puede valorarse la longitud y, en algunos casos, obstrucciones de la uretra.

Terapia

Si el grado de irritación provoca una sintomatología ligera, la actitud terapéutica puede ser conservadora. Se pueden administrar además bloqueantes de los receptores α_1 e inhibidores 5-α-reductasa. A partir del estadio II o si aparecen complicaciones, puede estar indicada la cirugía de la próstata por vía transuretral, procediendo a una incisión o a una resección; a partir de un cierto tamaño, está indicada la enucleación del adenoma.

Material protegido por derechos de autor



Adenoma del lóbulo lateral con comisura media

Adenoma del lóbulo medio

Adenoma del lóbulo lateral con comisura media (visión intravesical)

Material protegido por derechos de autor

Prostatitis aguda

Desde la introducción de los antibióticos, la prostatitis aguda se ha hecho infrecuente. Antes era una complicación habitual de la gonorrea y actualmente se da tras una exploración instrumental o cateterización prolongada, estenosis de la uretra, así como en pacientes con inmunodepresión.

Histología. Los ácinos se hallan repletos de exudado y dilatados; la estroma se halla infiltrada de leucocitos.

Clínica. La orina es por regla general turbia; existe polaquiuria; la micción es dolorosa y a veces difícil; los pacientes tienen generalmente fiebre alta.

Diagnóstico. En la exploración rectal se aprecia dolor; en el líquido obtenido con la expresión de la próstata se observan leucocitos y bacterias en gran número. En la orina se investigan los microorganismos y sus resistencias, micoplasmas y clamidias, y se detectan en el frotis. En la cistouretrografía intravenosa o miccional en algunos casos puede observarse un estrechamiento de la uretra.

Terapia. Inicialmente está indicada una antibioterapia de amplio espectro, que luego se modifica en algunos casos en función del antibiograma. A veces están indicados los analgésicos y espasmolíticos.

Absceso de próstata

Los abscesos de próstata se originan a partir de prostatitis agudas y son todavía más infrecuentes que éstas, puesto que la mayoría de infecciones de las vías urinarias y de la próstata se tratan enseguida con antibióticos. Pero también pueden consistir en metástasis de una colonia alejada o producirse como complicación de una enfermedad generalizada como el tifus, entre otras. Los síntomas son fundamentalmente semejantes a los de una prostatitis aguda, pero la estranguria y el tenesmo son mucho más intensos. En caso de abscesos de gran tamaño puede producirse una retención urinaria aguda. El diagnóstico se establece a menudo en la exploración rectal, ya que a la palpación se observa una glándula inflamada dolorosa al tacto y fluctuante. Si el absceso de próstata no se trata, puede llegar a irrumpir en el recto a través de la cápsula prostática o el periné. Es más frecuente, sin embargo, la rotura espontánea en la parte posterior del uréter. El tratamiento consiste en la administración de antibióticos y abertura del absceso mediante una resección transuretral y/o a través de una incisión y drenaje del periné.

Prostatitis bacterianas crónicas

Una prostatitis crónica se relaciona, por regla general, con una vesiculitis crónica, que puede haberse formado a consecuencia de una prostatitis aguda. Sin embargo, a menudo faltan en la anamnesis indicios de la existencia previa de un proceso agudo. Entre los factores predisponentes destaca la presencia de un catéter permanente, exploraciones instrumentales e infección de las vías urinarias superiores. De la secreción de éstos se obtiene por cultivo principalmente *E. coli*, aunque a veces existe una infección mixta.

Histología. Los ácinos contienen mayor número de leucocitos. Microscópicamente en la estroma, junto a infiltrados redondeados y de células plasmáticas puede observarse una masa fibrosa de diferente tamaño. En algunos casos la inflamación crónica de los conductos alterados y dilatados de la próstata evidencia una expansión de la infección desde las vías urinarias posteriores.

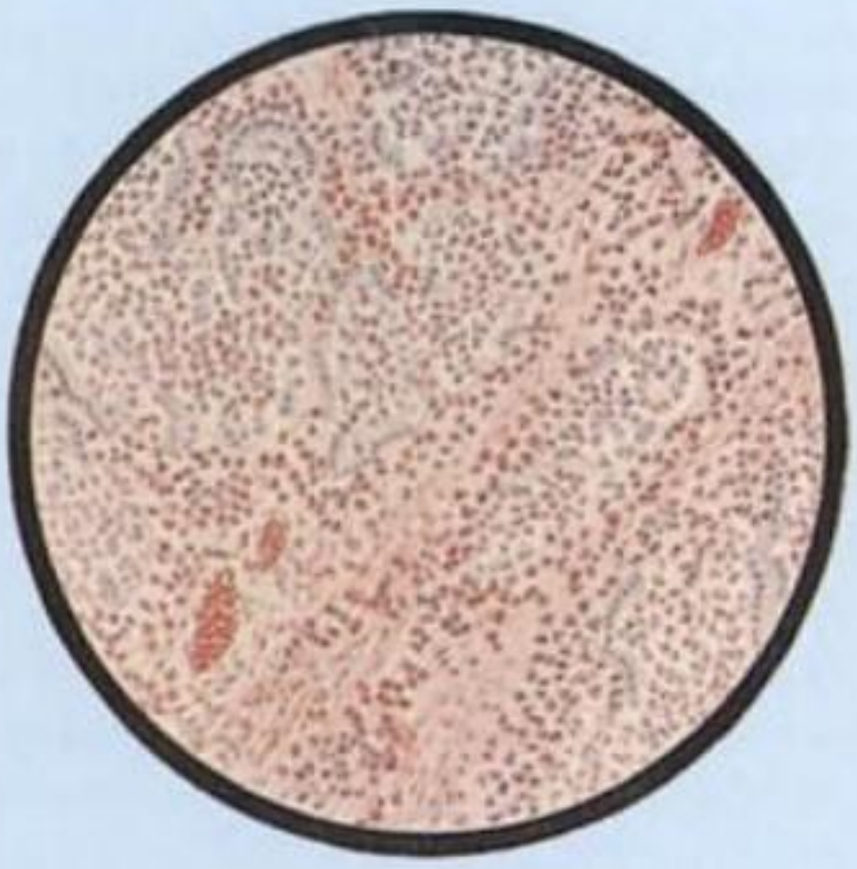
Clínica. Junto al curso frecuentemente asintomático también pueden aparecer muchas molestias: dolor en el periné, en algunos casos con irradiación hacia los testículos, región inguinal y alrededor del sacro, eyaculación precoz, debilidad en la erección y pérdida de la libido, así como escozor y polaquiuria. Esto último aparece generalmente de forma refleja, acompañando una uretritis en la porción posterior de la uretra. Especialmente por la mañana, puede aparecer un flujo mucopurulento. Llama la atención la frecuente asociación psíquica con miedos, estados hipocondríacos y depresivos.

Diagnóstico. Es idéntico al diagnóstico de la prostatitis bacteriana aguda. Según las circunstancias puede evidenciarse litiasis en la próstata.

Terapia. La enfermedad requiere un tratamiento prolongado con antibióticos; su eficacia se ve dificultada en algunos casos por la capsulación de la infección. En algunos casos la gravedad de la sintomatología puede obligar a realizar una resección transuretral de la próstata.

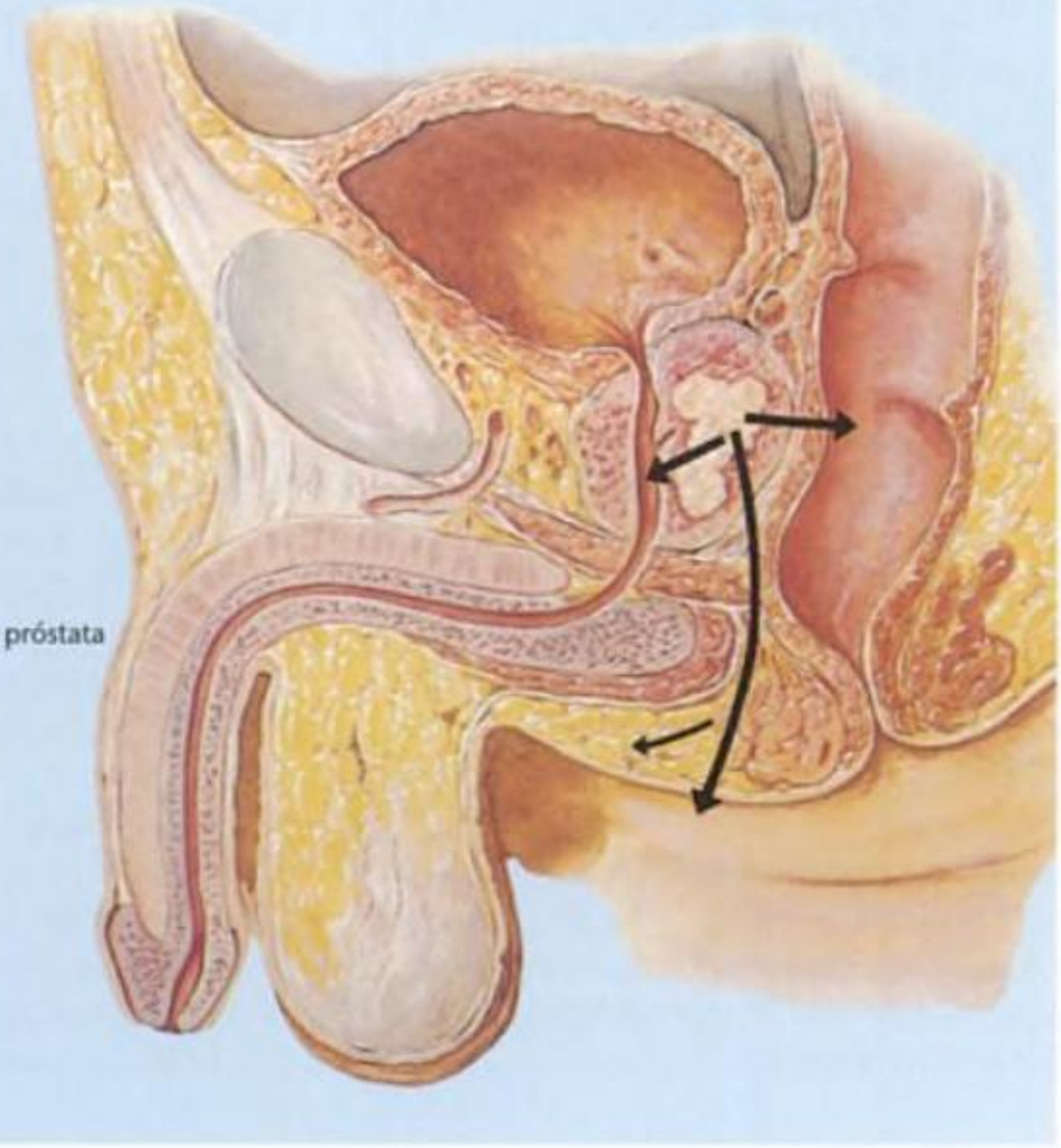
Material protegido por derechos de autor

Prostatitis aguda



Prostatitis crónica

Absceso de próstata



F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Epidemiología

El carcinoma de próstata es ante todo una enfermedad presenil y senil. Entre el 9 y el 11 % de todos los tumores son carcinomas de próstata. Antes de los 20 años sólo se presentaban en casos muy raros; en la tercera década son ocasionales, y entre la cuarta y la quinta décadas no son infrecuentes. A partir de los 50 años la morbilidad crece exponencialmente. Uno de cada 10 varones entre 50 y 70 años presenta células prostáticas con transformación carcinomatosa. Pasados los 70 años, el carcinoma de próstata es el tumor maligno más frecuente. En la inmensa mayoría de los casos, crece de forma muy lenta, y lo habitual es que clínicamente no se manifieste en absoluto. En varones de 50 años, se calcula que el 0,2 % de los carcinomas se manifiestan clínicamente y alrededor del 8 % son latentes; en varones de 80 años, el 0,8 % presentan manifestaciones clínicas y el 40 % son latentes.

Anatomía patológica

Histología. Histopatológicamente, lo más frecuente es que el carcinoma de próstata sea un *adenocarcinoma*. Se caracteriza por ácinos que crecen de modo irregular en una estroma conjuntiva muy desarrollada.

En segundo lugar se sitúa el *carcinoma sólido*. El tejido conjuntivo, que crece libremente y de forma exuberante bajo la influencia del tumor, confiere a la próstata la consistencia característica que se observa en la exploración clínica rectal y que se describe como tumoración de tipo escirro. Las células tumorales pueden mostrar todos los tipos de diferenciación celular, llegando hasta la anaplasia. Una forma particular la constituyen las proliferaciones epiteliales, que incluyen numerosos orificios, con un aspecto cribado *(carcinoma cribiforme)*. Los carcinomas de epitelio plano son muy raros. En los *carcinomas medulares*, que tampoco son particularmente frecuentes, la reacción del tejido conjuntivo es escasa o incluso se halla totalmente ausente. El tejido tumoral está constituido por ácinos completamente llenos de células malignas. En esta forma no se aprecia la consistencia típica del escirro, lo que dificulta el diagnóstico y explica que el carcinoma medular de próstata constituya a menudo un hallazgo intraoperatorio.

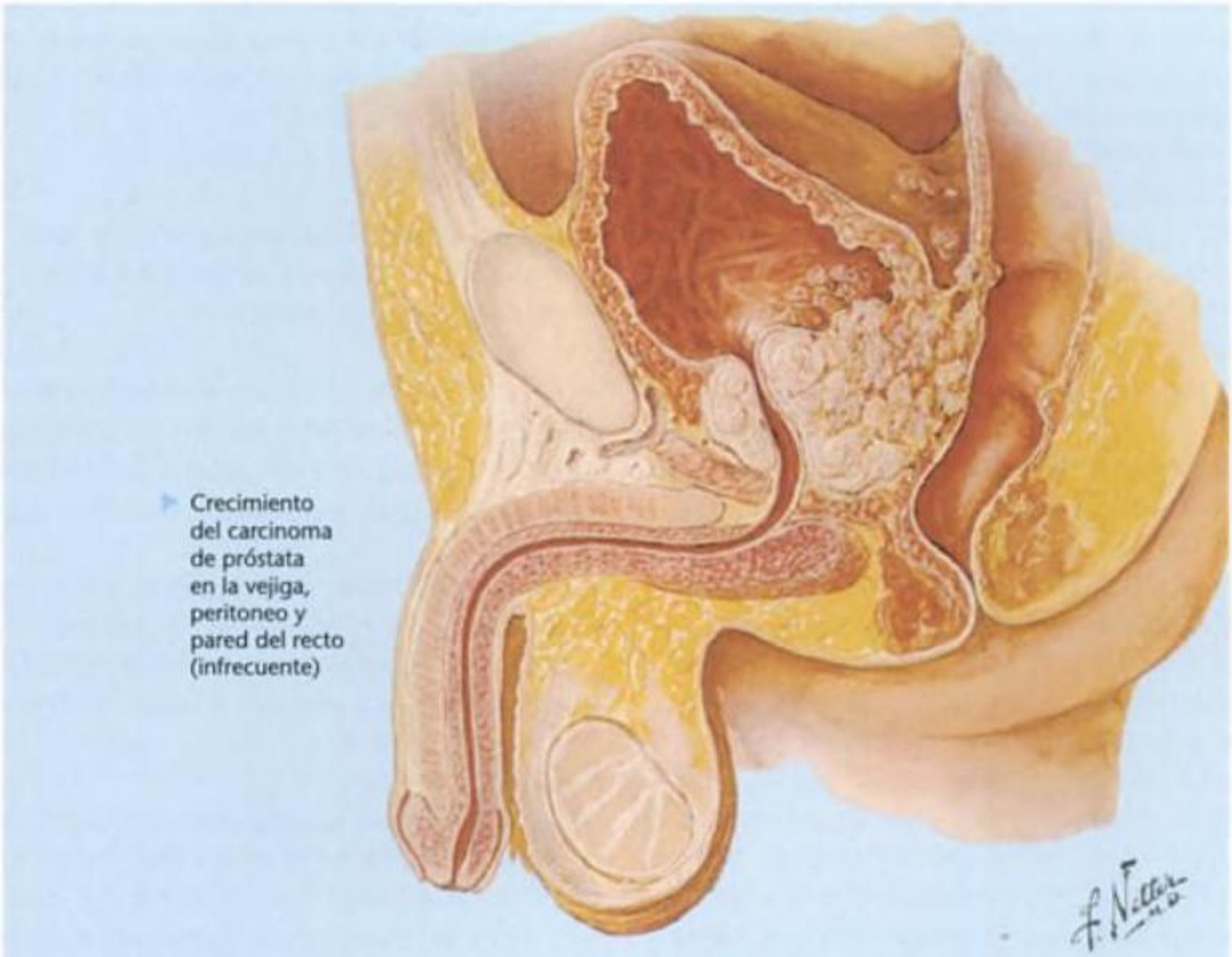
Localización. El punto de partida del carcinoma es el tejido glandular de la próstata. Éste representa la cápsula quirúrgica de la hiperplasia prostática benigna, que a menudo aparece simultáneamente. Dicho tejido constituye el lugar principal de origen del carcinoma, en las regiones dorsales y laterales, y, por consiguiente, puede palparse fácilmente desde el recto. En ocasiones se detectan nidos más pequeños de carcinoma incipiente en los nódulos adenomatosos. Conforme aumenta el tamaño, el carcinoma se extiende de forma infiltrativa en el parénquima prostático general, englobando la superficie capsular dorsal. El tejido adenomatoso se impone y finalmente crece en la porción prostática de la uretra, provocando dificultades en la micción. Aunque el tumor siempre se desarrolla con lentitud, al poco tiempo constituye un proceso que, microscópicamente, comienza a invadir los pequeños vasos linfáticos junto a las fibras nerviosas. Se ignora la trascendencia que esta invasión de las vías linfáticas perineurales pueda tener desde el punto de vista de una ulterior metastatización del carcinoma.

Enseguida se produce el desarrollo en las vesículas seminales, y más tarde la infiltración y compresión de los uréteres y la extensión hacia la cavidad pélvica, que puede construirse a partir del tejido carcinomatoso. Más raramente, y en fases más avanzadas, el tumor puede invadir el suelo de la vejiga y el peritoneo. En estadios muy avanzados también se ven afectados el diafragma urogenital y la musculatura externa de cierre. El tumor invade muy raramente el recto.

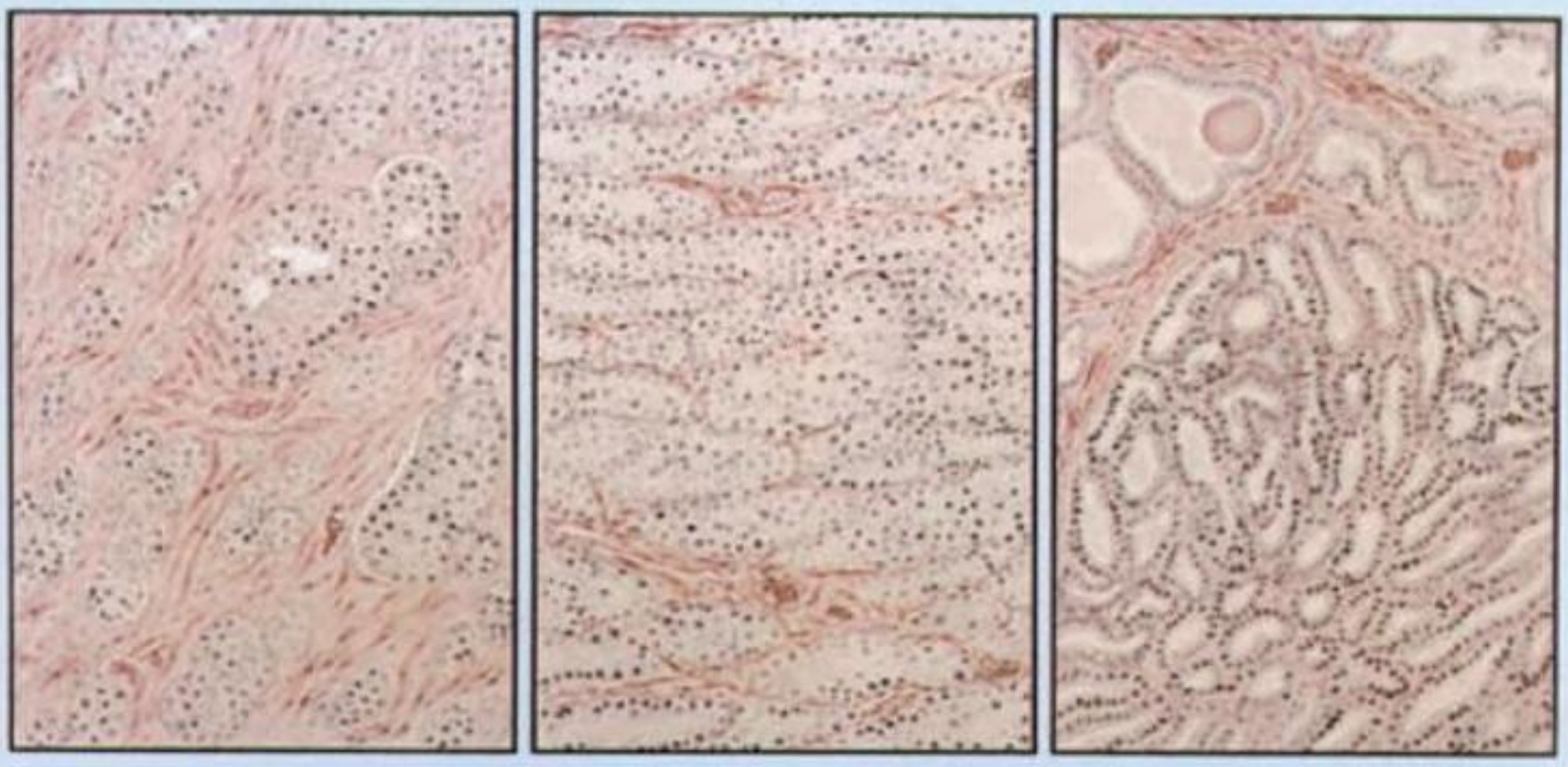
Clasificación TNM. Según la clasificación TNM se distingue entre:

- T0: sin evidencia de tumor primario.
- T1: el tumor no es palpable ni visualizable; constituye un hallazgo casual en menos (a) o más del 5 % del tejido resecado, o se diagnostica mediante una biopsia con aguja.
- T2: el tumor limita uno (a) o ambos (b) lóbulos prostáticos.
- T3: penetración de la cápsula prostática por parte del tumor en forma de rotura unilateral o bilateral de dicha cápsula (a), o bien en forma de invasión de la(s) cápsula(s) seminal(es).
- T4: el tumor ha comenzado a infiltrar otros órganos vecinos, como las vesículas seminales.

Material protegido por derechos de autor



Crecimiento del carcinoma de próstata en la vejiga, peritoneo y pared del recto (infrecuente)



Escirro

Carcinoma medular

Carcinoma e hiperplasia benigna

Material protegido por derechos de autor

Metastatización

Junto a la diseminación por contigüidad hacia los tejidos circundantes, el carcinoma de próstata metastatiza a través de las vías linfática y hematógena. La tasa exacta de metastatización es desconocida, dado que las metástasis sólo pueden detectarse a partir de un determinado tamaño. Atendiendo a las estadísticas acumulativas, entre el 30 y el 60 % de los pacientes ya presenta, en el momento de establecer el diagnóstico, metástasis detectables mediante procedimientos de diagnóstico por la imagen.

Por vía hematógena, el carcinoma de próstata metastatiza preferentemente en el sistema esquelético (en particular en la columna lumbar y el anillo pélvico).

El carcinoma de próstata metastatiza precozmente por vía linfática. La primera estación linfática la constituye la cadena de ganglios pélvicos. A partir de aquí continúa la ascensión linfática hacia los ganglios aórticos. Mediante la afectación retrógrada de los ganglios inguinales, en el 5-10 % de los casos se produce una metastatización linfática generalizada, con edemas genitales o de las extremidades.

Existen casos en que el tumor primario de próstata tiene un crecimiento muy lento y permanece pequeño, aunque la metastatización progresa rápidamente. Existen casos de crecimiento muy expansivo del tumor primario, sin que tenga lugar una tendencia a la metastatización o ésta sea muy escasa durante mucho tiempo.

Clínica

El carcinoma de próstata acostumbra a cursar en sus fases iniciales de forma asintomática y sobre todo indolora, ya que se desarrolla lejos de las vías urinarias. Generalmente llama la atención la ausencia de trastornos del vaciamiento vesical, hasta que el carcinoma llega a infiltrar totalmente el cuerpo de la glándula y empieza a comprimir la uretra; en este momento el carcinoma ya ha infiltrado (microscópicamente) con toda seguridad más allá de los límites del órgano.

Por ello no es infrecuente que los primeros síntomas se deban a las metástasis. El síntoma más común de la metastatización es el dolor óseo (casi siempre en las inmediaciones de la pelvis, sobre todo en el sacro) seguido de molestias radiculares, así como síndrome ciático, como consecuencia del crecimiento tumoral infiltrativo alrededor del n. ciático. Las fracturas espontáneas son infrecuentes. Sin embargo, en ocasiones se produce fractura con hundimiento de los cuerpos vertebrales y, excepcionalmente, parálisis por sección medular. El primer signo de alarma suele ser una anemia (participación de la médula ósea) o un compromiso de la función renal.

Diagnóstico

Exploración rectal digital. La próstata tiene clásicamente una consistencia pétrea y ondulada, o bien se palpan nódulos aislados.

Ecografía. Por vía transrectal se detecta la extensión local del tumor, mientras que por vía abdominal es de utilidad para determinar la participación renal (dilatación con estasis urinaria) y hepática (metástasis).

Gammagrafía ósea. Las metástasis óseas pueden detectarse con un grado elevado de sensibilidad. Por este motivo, deben realizarse de forma rutinaria para el diagnóstico, así como para el control y seguimiento de la enfermedad.

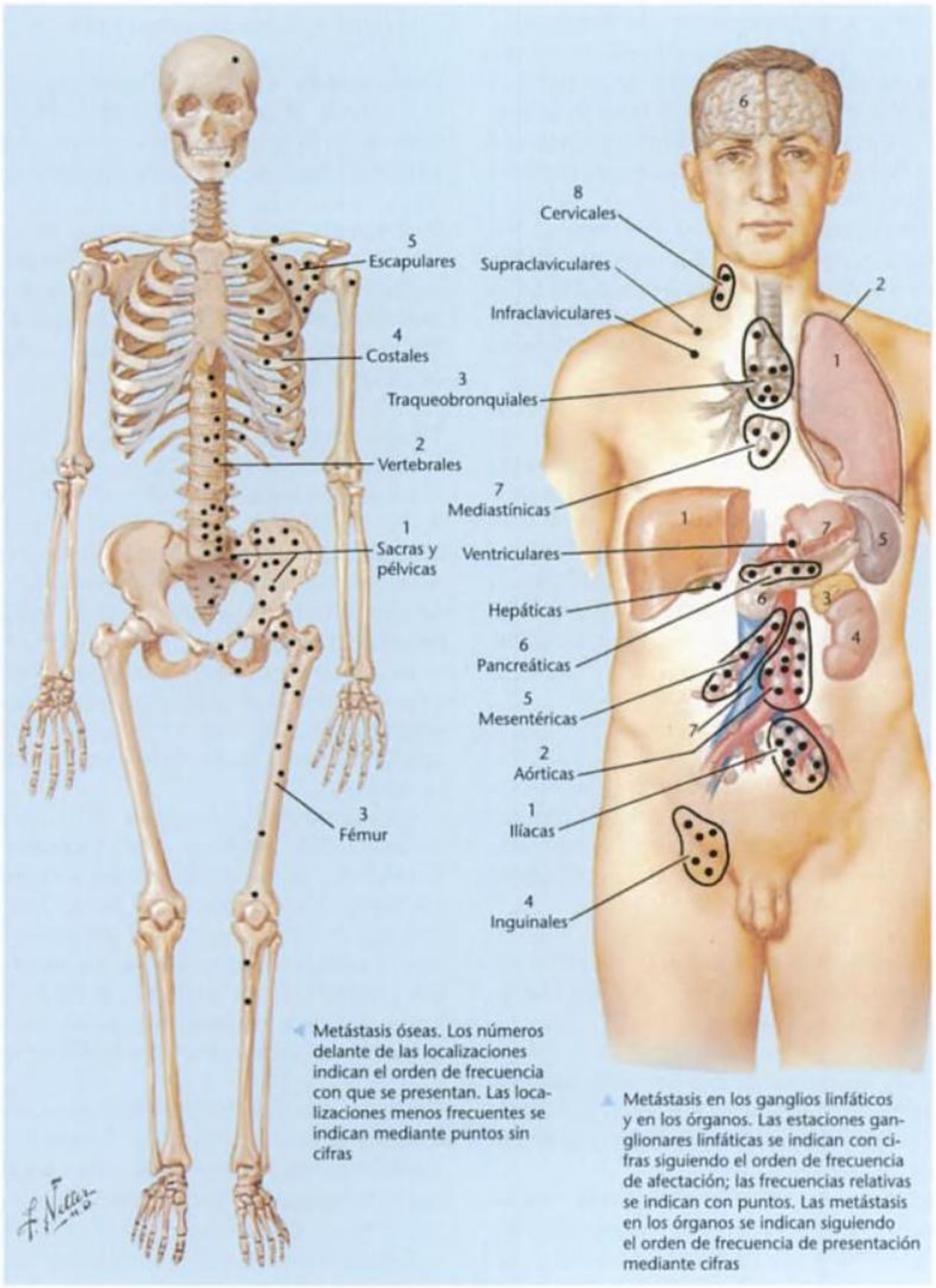
Radiología. Las radiografías son complementarias de los hallazgos gammagráficos. En ellas, las metástasis óseas se manifiestan principalmente en forma de procesos osteoplásticos, con densificación de la estructura ósea por depósito aumentado de sales de calcio. Sólo en el 2-3 % de los casos se detectan pruebas radiológicas de procesos osteolíticos puros con defectos óseos.

TC. Mediante esta exploración puede determinarse, sobre todo, la presencia de adenopatías linfáticas.

Laboratorio. El antígeno prostático específico es el marcador más sensible y específico para la detección precoz y el control evolutivo del carcinoma. Un tumor primario de gran tamaño, una metástasis extensa en los ganglios linfáticos y sobre todo en el sistema óseo, condicionan un considerable aumento de este marcador tumoral. Resulta excepcional que los carcinomas prostáticos metastatizantes cursen con niveles normales de antígeno prostático específico.

Biopsia con aguja fina. Mediante la biopsia puede confirmarse histológicamente el diagnóstico.

Material protegido por derechos de autor



Metástasis óseas. Los números delante de las localizaciones indican el orden de frecuencia con que se presentan. Las localizaciones menos frecuentes se indican mediante puntos sin cifras

Metástasis en los ganglios linfáticos y en los órganos. Las estaciones ganglionares linfáticas se indican con cifras siguiendo el orden de frecuencia de afectación; las frecuencias relativas se indican con puntos. Las metástasis en los órganos se indican siguiendo el orden de frecuencia de presentación mediante cifras

Material protegido por derechos de autor

Prevención

La única posibilidad de realizar una terapia curativa del carcinoma de próstata es el diagnóstico precoz. El tratamiento es más eficaz cuando el tumor todavía no ha provocado invasión de los límites del órgano y aún no ha causado metástasis a distancia. Ello indica la extraordinaria importancia que tiene una exploración rectal periódica. A pesar de las facilidades para el cribado para el diagnóstico precoz del cáncer de próstata, sólo un pequeño porcentaje de varones se somete al mismo.

En la exploración médica se determina en primer lugar el antígeno prostático específico (PSA) y se procede después a la palpación rectal de la próstata (y no a la inversa, porque de otro modo los resultados del PSA pueden resultar falsamente positivos).

No hay que dudar nunca de un diagnóstico de «carcinoma de próstata» si a la palpación rectal se aprecia una masa dura de configuración irregular, que afecta a la totalidad de la glándula o parte de la misma, o cuando la induración se ha extendido a los surcos de ambos lados de la glándula, al diafragma urogenital o a la región de las vesículas seminales. Si además el valor del PSA se sitúa por encima de los 10 ng/ml, ello indica que en la mayoría de los pacientes se trata de un carcinoma.

Terapia

Desde un punto de vista terapéutico puede procederse a prostatectomía, radioterapia y quimioterapia. El objetivo consiste, por un lado, en tratar adecuadamente el tumor y, por otro, en garantizar la calidad de vida del paciente.

Terapia en función del estadio. En función del estadio tumoral alcanzado, puede procederse a las siguientes medidas terapéuticas:

- En caso de carcinoma incipiente, moderadamente anaplásico, sin afectación de los ganglios linfáticos ni metástasis (T1/T2a N0 M0), el tratamiento será la cirugía o la radioterapia.
- Los tumores con extensión a los lóbulos prostáticos, pero limitados al órgano (T2b N0 M0), también se tratarán con cirugía o radioterapia.
- En caso de rotura de la cápsula (T3/T4 N0 M0) la terapia local no es suficiente y debe complementarse con una terapia ablativa hormonal.
- En caso de existir afectación de los ganglios linfáticos o metástasis (independientemente del estadio tumoral), se indica una terapia endocrina.

Prostatectomía. La extirpación de la próstata incluye la cápsula, el cuello vesical y las vesículas seminales con la fascia periprostática; en ocasiones también debe procederse a una linfadenectomía pélvica.

Radioterapia. Se irradian la próstata y las vías linfáticas de drenaje. Desde un punto de vista paliativo, también puede procederse a la radioterapia de las metástasis óseas. Ésta también está indicada siempre que el paciente rechace la intervención quirúrgica o en pacientes inoperables.

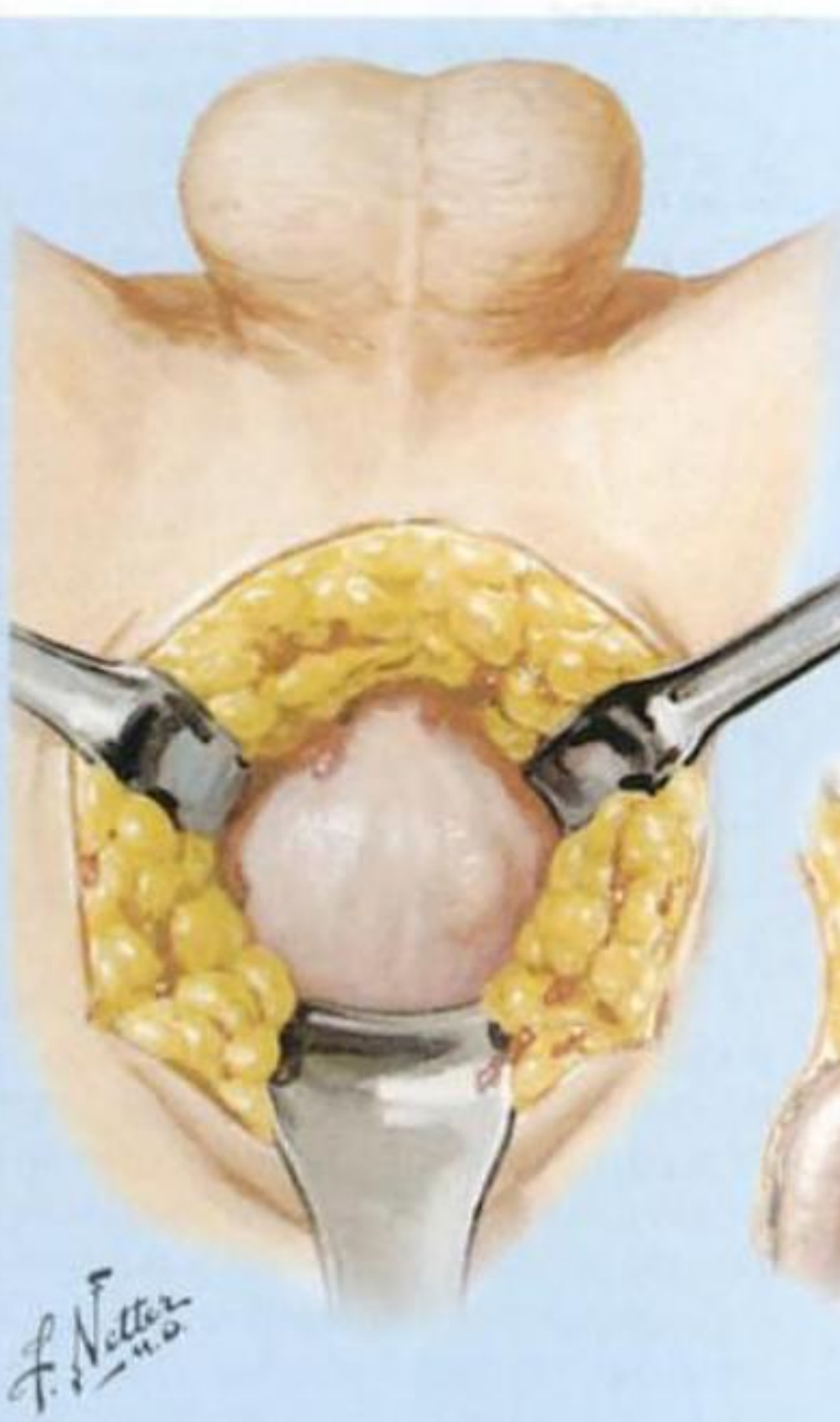
Terapia hormonal. Tiene por objetivo inhibir o bloquear la acción de los andrógenos circulantes, que favorecen el crecimiento tumoral. Al inhibir la producción testicular de andrógenos, se procede a la *castración quirúrgica*, generalmente extirpando el parénquima testicular mediante orquidectomía intracapsular. Otra alternativa es la *castración médica* con agonistas de la LH-RH. Con la castración y la terapia se logra, en la mayoría de los casos, una remisión clínica más o menos acusada, que permite detener la enfermedad durante meses o incluso años. Posteriormente, el tumor se vuelve cada vez más resistente a las hormonas.

Durante este tipo de remisiones clínicas, en el tejido carcinomatoso tienen lugar cambios histológicos: en el citoplasma de las células se forman vacuolas; la membrana celular se rompe y los límites celulares se difuminan de tal modo que al final sólo pueden observarse núcleos picnóticos en una estroma densa de tejido conjuntivo. En cualquier caso, el tejido maligno nunca desaparece completamente; siempre quedan islas de células carcinomatosas potencialmente activas.

Quimioterapia. Está indicada en los carcinomas con hormonorresistencia comprobada. A menudo se introduce el fosfato de estramustina, que posee propiedades citotóxicas y estrogénicas, con efectos adversos relativamente reducidos.

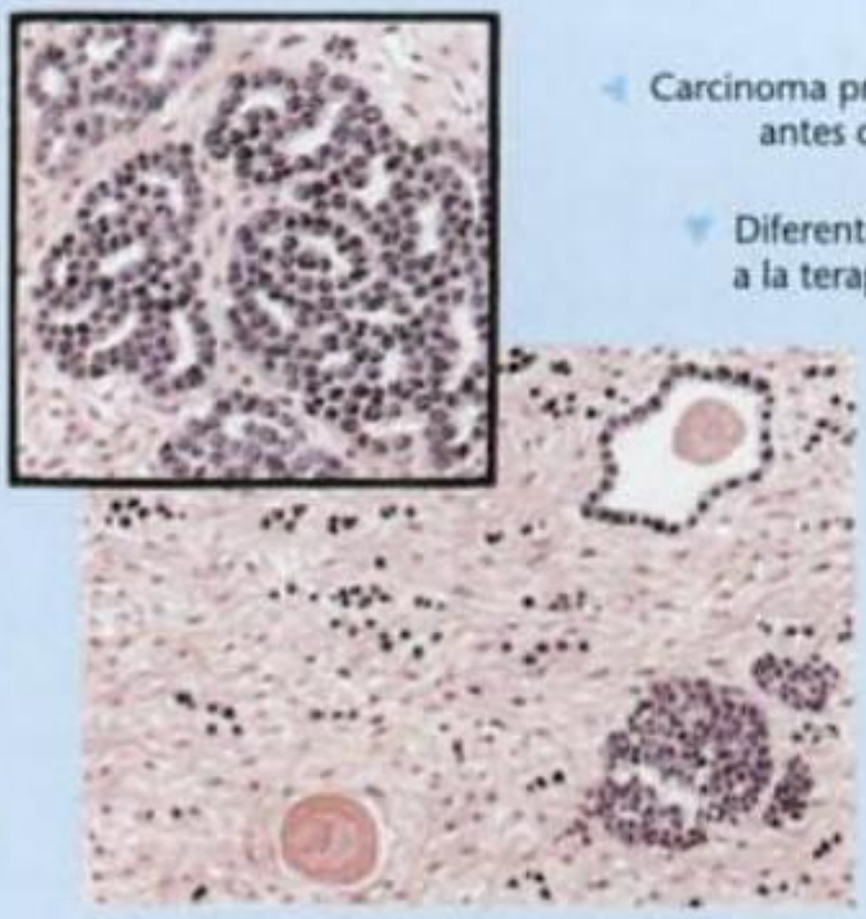
Además se indican medidas paliativas.

Material protegido por derechos de autor



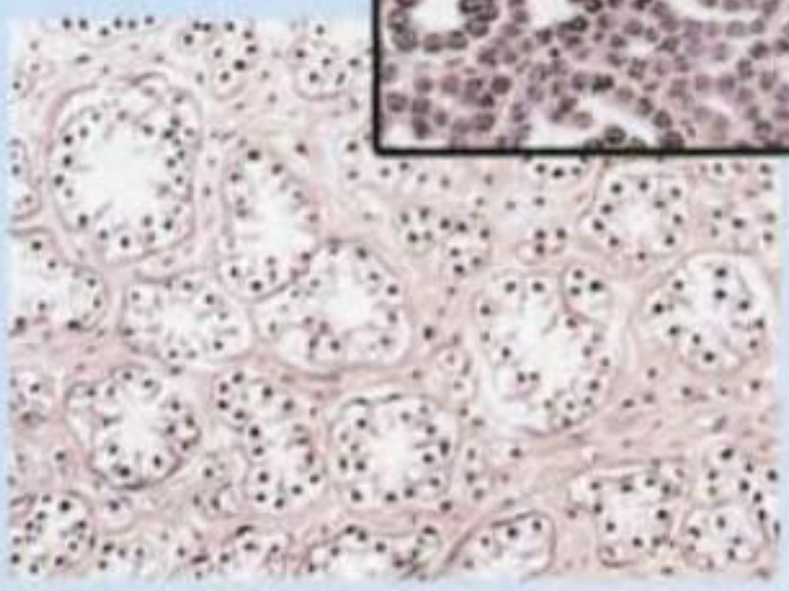
Carcinoma de próstata en estadio incipiente: tras liberar el acceso perineal, se aprecia un nódulo tumoral amarillento a través del septo rectovesical

Carcinoma prostático en estadio incipiente: palpación rectal



Carcinoma prostático avanzado antes de la terapia

Diferentes reacciones a la terapia hormonal



Material protegido por derechos de autor

Epidemiología y clasificación

El sarcoma prostático es relativamente infrecuente. Se presenta en casi todos los grupos de edad, aunque en un 30 % de los casos se manifiesta durante la primera década de la vida, y en el 50-75 % se diagnostica antes de los 40 años. Puesto que se han descrito como mínimo 20 tipos celulares diferentes, la clasificación desde el punto de vista histopatológico entraña notables dificultades. El tejido mesodérmico, a partir del cual se desarrollan los sarcomas, está constituido de elementos fibrosos, musculares e intersticiales-linfoides. Siguiendo un criterio no demasiado específico, pueden establecerse los cuatro grupos siguientes:

- Los *fibrosarcomas* están constituidos por elementos tisulares fibrosos y representan un 56-69 % de los casos. En este grupo se incluyen tanto los sarcomas de células fusiformes como de células redondas, que pueden tener una diferenciación mixomatosa.
- Los *miosarcomas* están formados por elementos de musculatura lisa o estriada y representan el 5 a 14 % de los casos. Los *leiomiosarcomas* están constituidos por haces deshilachados entre sí y formaciones de células malignas alargadas de musculatura lisa. Los *rabdomiosarcomas* presentan estriaciones transversales y longitudinales en el citoplasma de las células malignas de la musculatura estriada. Éstas muestran un extraordinario pleomorfismo, con una amplia variedad de células fusiformes, células redondeadas y células gigantes multinucleadas, presentándose de forma preferente en niños. Las masas nodulares alcanzan un tamaño notable y protruyen hacia la luz vesical, que a menudo ocupan por completo.
- Los *linfosarcomas* representan el 6-8 % de los sarcomas. Su punto de partida son los folículos linfáticos de la próstata. Esta forma de sarcoma, denominada en ocasiones reticulosarcoma, contiene linfocitos maduros e inmaduros, que sustituyen totalmente al tejido, desdibujando la arquitectura tisular. Por lo general, tiene tendencia a formar folículos linfoides. Una afectación linfomatosa de la próstata también puede presentarse de forma metastásica como consecuencia de una leucemia, una enfermedad de Hodgkin o un linfosarcoma de otra localización primaria.
- En el 10-14 % de los casos se presentan tumores altamente anaplásicos, con gran pleomorfismo celular. A este grupo pertenecen todas las formas sarcomatosas, incluyendo los angiosarcomas, mixosarcomas, fibrosarcomas neurógenos y fibromiosarcomas, que se diagnostican según la estirpe celular predominante.

Los sarcomas prostáticos se desarrollan a menudo infiltrándose en la pared vesical, las vesículas seminales y el recto, y ocluyen la salida de la vejiga, al igual que la uretra. El desarrollo de metástasis en los ganglios linfáticos vecinos, hígado, pulmón y hueso es relativamente rápido.

Clínica

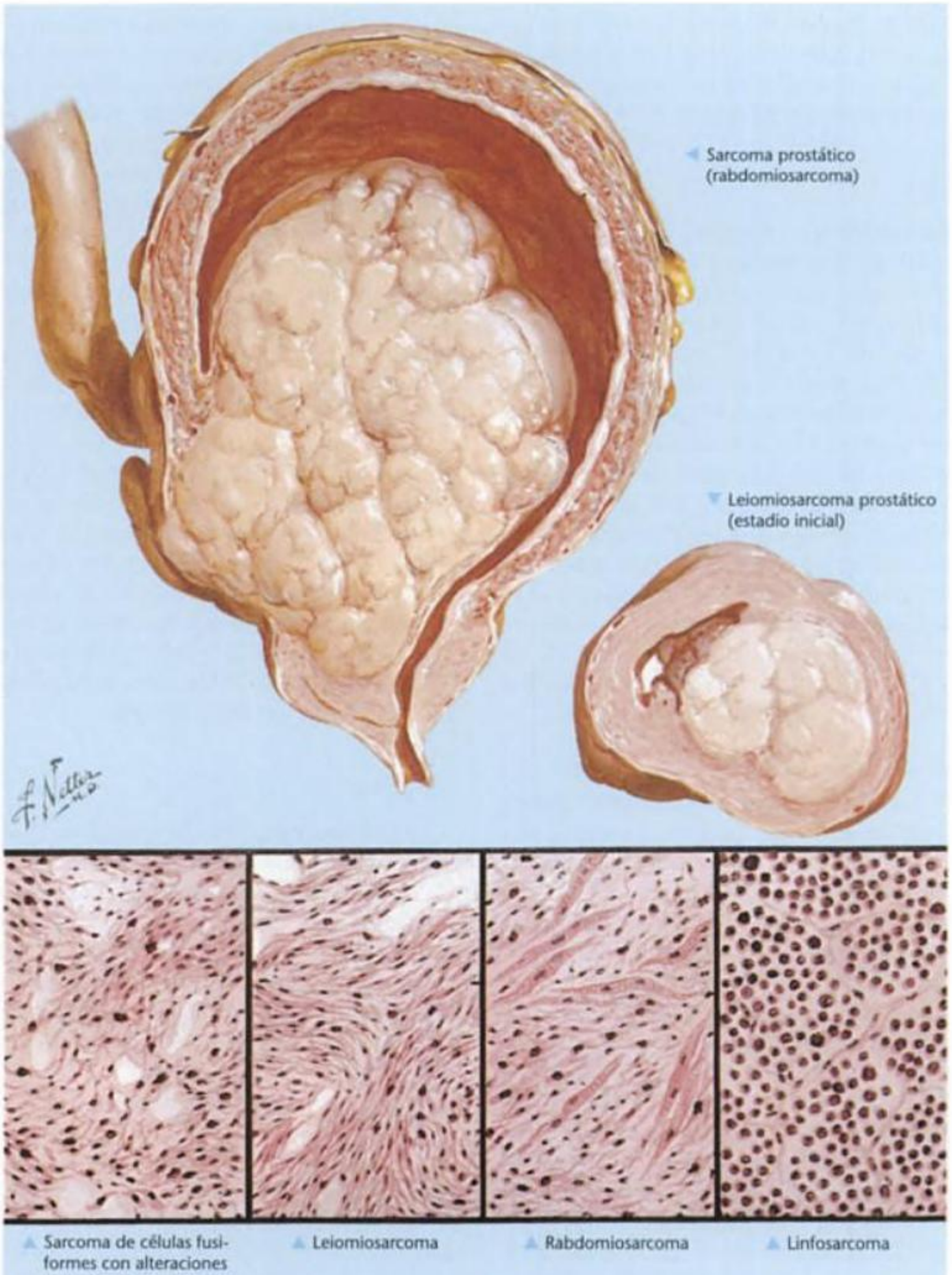
La sintomatología en el adulto se corresponde con la de una hiperplasia prostática, mientras que en el niño pequeño es similar al cuadro patológico que causan las válvulas uretrales congénitas u otro tipo de obstáculo al drenaje urinario. En caso de asociarse el proceso obstructivo a una infección de las vías urinarias, las molestias se acompañarán de disuria, polaquiuria y hematuria intensas y generalizadas. La sintomatología correspondiente a las vías urinarias evoluciona con rapidez y conduce finalmente, en un período de semanas a meses, al cierre urinario completo. El dolor no constituye en absoluto un síntoma inicial característico, pero puede ser muy intenso según el tamaño del tumor.

Diagnóstico

El diagnóstico de sospecha se establece mediante el tacto rectal y se confirma con la exploración histológica. Al contrario que en el caso del carcinoma de próstata, los sarcomas no provocan ningún aumento de fosfatasas ácidas en suero.

En el tacto rectal se aprecia una masa tisular de gran tamaño, que casi siempre tiene consistencia de goma, aunque también puede ser dura. A veces puede palparse una formación quística.

Material protegido por derechos de autor



▲ Sarcoma de células fusiformes con alteraciones miomatosas

▲ Leiomiosarcoma

▲ Rabdomiosarcoma

▲ Linfosarcoma

Material protegido por derechos de autor

La sífilis, también conocida como lúes o chancro duro, es una enfermedad de transmisión sexual y origen bacteriano. El agente causal es el *Treponema pallidum*, una espiroqueta de 10-15 µm de longitud.

La vía principal de transmisión de la sífilis es la relación sexual. También es posible la transmisión por vía placentaria (lúes congénita) y muy raramente por contacto indirecto. El mayor riesgo de contagio tiene lugar durante los estadios I y (sobre todo) II.

Clínica

Estadio I (infección primaria). Aprox. al cabo de 2 a 6 semanas de la infección primaria, se forma en el lugar de ésta un nódulo eritematoso del tamaño de un garbanzo, que casi siempre evoluciona hacia una úlcera, con una pared dura en el borde (chancro duro). El lugar de ubicación más frecuente de este síntoma sifilítico primario en el varón es el pene, el glande o la piel escrotal, mientras que en la mujer lo son los labios mayores o menores. En función de las prácticas sexuales, la lesión primaria puede aparecer en la boca, la región anal o cualquier otra zona del cuerpo. El chancro duro es indoloro y cura por cicatrización. En el intervalo de pocos días después de su aparición, se produce una inflamación indolora de los ganglios linfáticos regionales, generalmente los inguinales (denominado *complejo primario* junto con el chancro), aunque éstos no se fusionan entre sí.

Estadio II (de generalización). Al cabo de 2-3 meses de la infección aparece un exantema cutáneo, que puede ser maculoso o papuloso y menos a menudo incluso pustuloso o impetiginoso. Habitualmente se trata de pápulas que se localizan en las palmas de las manos y de los pies. Este exantema se acompaña casi siempre de signos inespecíficos de infección como fiebre, dolor articular, esplenomegalia, hepatomegalia o signos de irritación meníngea. Al mismo tiempo aparecen linfoadenopatías generalizadas, con frecuencia caída del cabello (alopecia sifilítica) y trastornos pigmentarios (leucodermia). Además, las cavidades bucal y faríngea pueden estar afectadas y se observa angina pustulosa y pápulas blanquecinas en la mucosa bucal (placas mucosas). Estos trastornos cutáneos y mucosos pueden persistir a lo largo de algunos meses, para resolverse después de forma espontánea. Es típica la formación de pápulas húmedas y de superficie amplia en la región anogenital (condilomas planos), cuya secreción contiene gran cantidad de treponemas y es muy contagiosa.

Estadio III (de latencia). Este estadio pasa con frecuencia clínicamente inadvertido y puede durar años o incluso décadas. Se interrumpe en períodos irregulares por recidivas del exantema sifilítico. La aparición de gomas (sifilomas) es hoy en día casi excepcional. Se trata de nódulos de consistencia gomosa, blandos y con una caseificación necrótica central que pueden afectar a la piel, aunque también a cualquier otro órgano.

Estadio IV. Al cabo de 20-25 años tras la infección, en situaciones de depresión inmunitaria, aunque también con anterioridad, se presenta el estadio final de la sífilis. Éste se manifiesta a través de trastornos inflamatorios crónicos del SNC y de la aorta. La afectación del SNC, conocida como neurolúes, consiste en una encefalitis crónica con compromiso intelectual y alteraciones psíquicas, así como tabes dorsal, una degeneración de los cordones posteriores de la médula espinal con atrofia muscular, trastornos de la motricidad pupilar, hipoacusia, trastornos vesicales e intestinales, así como alteraciones tróficas de los huesos, las articulaciones y la piel. La afectación de la aorta da lugar a una aortitis, que puede conducir al desarrollo de un aneurisma de aorta.

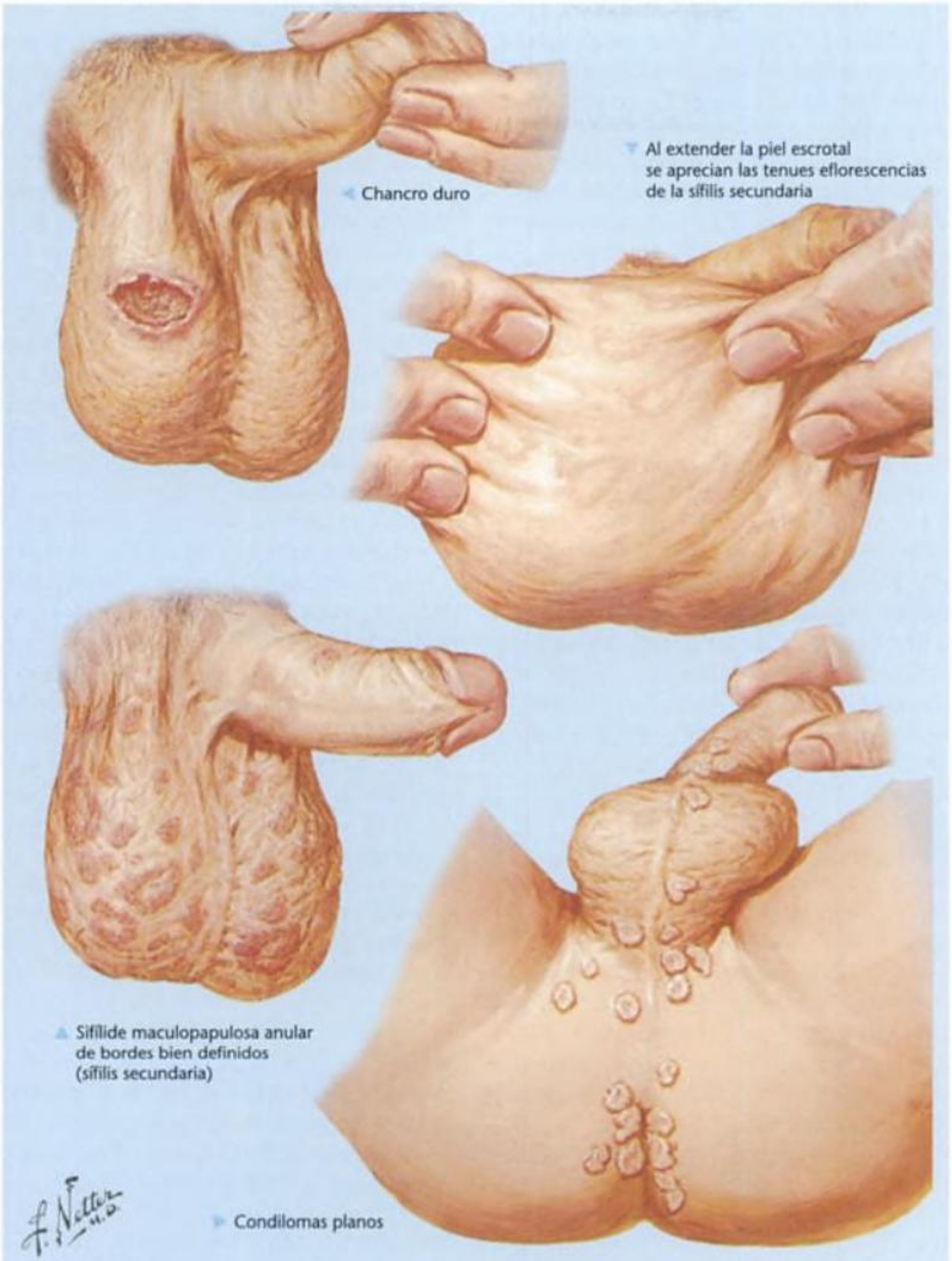
Diagnóstico

La sintomatología clínica de los estadios I y II conduce al establecimiento de la sospecha diagnóstica. El diagnóstico de certeza se establece con mayor seguridad mediante serología. En el estadio I pueden determinarse los anticuerpos IgM treponémicos específicos, y en el estadio II los anticuerpos IgG mediante la prueba de hemaglutinación del *Treponema pallidum* o la prueba de fluorescencia con anticuerpos treponémicos.

Terapia

El antibiótico de elección es la penicilina. Casi siempre se administra una dosis de 1,4 millones de unidades diarias durante 14 días. Es importante el tratamiento simultáneo de la pareja.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología

La maduración sexual normal se debe a modificaciones del hipotálamo, que estimula el lóbulo anterior de la hipófisis a través de hormonas liberadoras (factores de liberación) (v. pág. 540). Éste a su vez pone en circulación gonadotropinas, que provocan el desarrollo y maduración de las gónadas. La maduración sexual prematura de un niño de 9 años se define como pubertad precoz. El desarrollo gonadal y la maduración somática evolucionan paralelamente con la pubertad precoz verdadera. Se desarrollan tanto los túbulos seminíferos como las células intermedias. La producción de testosterona provoca una maduración corporal y sexual prematura.

A diferencia de la pubertad precoz verdadera, la seudopubertad precoz se debe a un tumor de la corteza suprarrenal o de la masa glandular.

Pubertad precoz idiopática o constitucional. Esta forma afecta a las niñas cuatro veces más a menudo que a los niños. En la infancia, el eje hipotalámico-hipofisario-gonadal se establece en un nivel bajo debido a la inhibición de los centros hipotalámicos. Una maduración prematura de los centros hipotalámicos conduce a una maduración sexual precoz, sin que, no obstante, pueda detectarse ningún proceso patológico intracraneal. Como no existe lesión patológica, se presupone que subyace un defecto genético responsable de la maduración prematura de los centros hipotalámicos.

Pubertad precoz cerebral o hipotalámica. La maduración cerebral prematura se produce cuatro veces más a menudo en niños que en niñas. En estos casos, la alteración patológica de la región hipotalámica provoca un aumento de la secreción de gonadotropina. La etiología de esta forma de pubertad precoz se atribuye a enfermedades o anomalías intracraneales, como quistes, hidrocefalia o tumores. También puede aparecer como complicación tardía, tras encefalitis o meningitis, de enfermedades infecciosas (p. ej., gripe, sarampión, tuberculosis).

Clínica y diagnóstico

La pubertad precoz constituye un cuadro complejo, que no sólo se caracteriza por un desarrollo prematuro, con maduración de los testículos, pene, vello puberal y glándulas sexuales accesorias muy por encima de la que corresponde a la edad, sino también por una maduración esquelética prematura, con desarrollo muscular y vello en el tronco y crecimiento de la laringe, así como alteraciones cutáneas características. La edad ósea supera por lo común la edad cronológica en varios años. La mayoría de estos niños crecen más rápidamente y son más altos que los niños de su mismo grupo de edad. Sin embargo, el cierre epifisario se produce prematuramente, de modo que la estatura final cuando ha terminado el proceso es más baja.

No todos los órganos están afectados en la misma medida por la maduración precoz. Los dientes y el SNC permanecen sin modificar por estos cambios. La personalidad sigue siendo infantil, en correspondencia con la edad cronológica. Pueden observarse signos de afectación hipotalámica, como p. ej. polidipsia, poliuria, obesidad, trastornos del sueño o hipertermia.

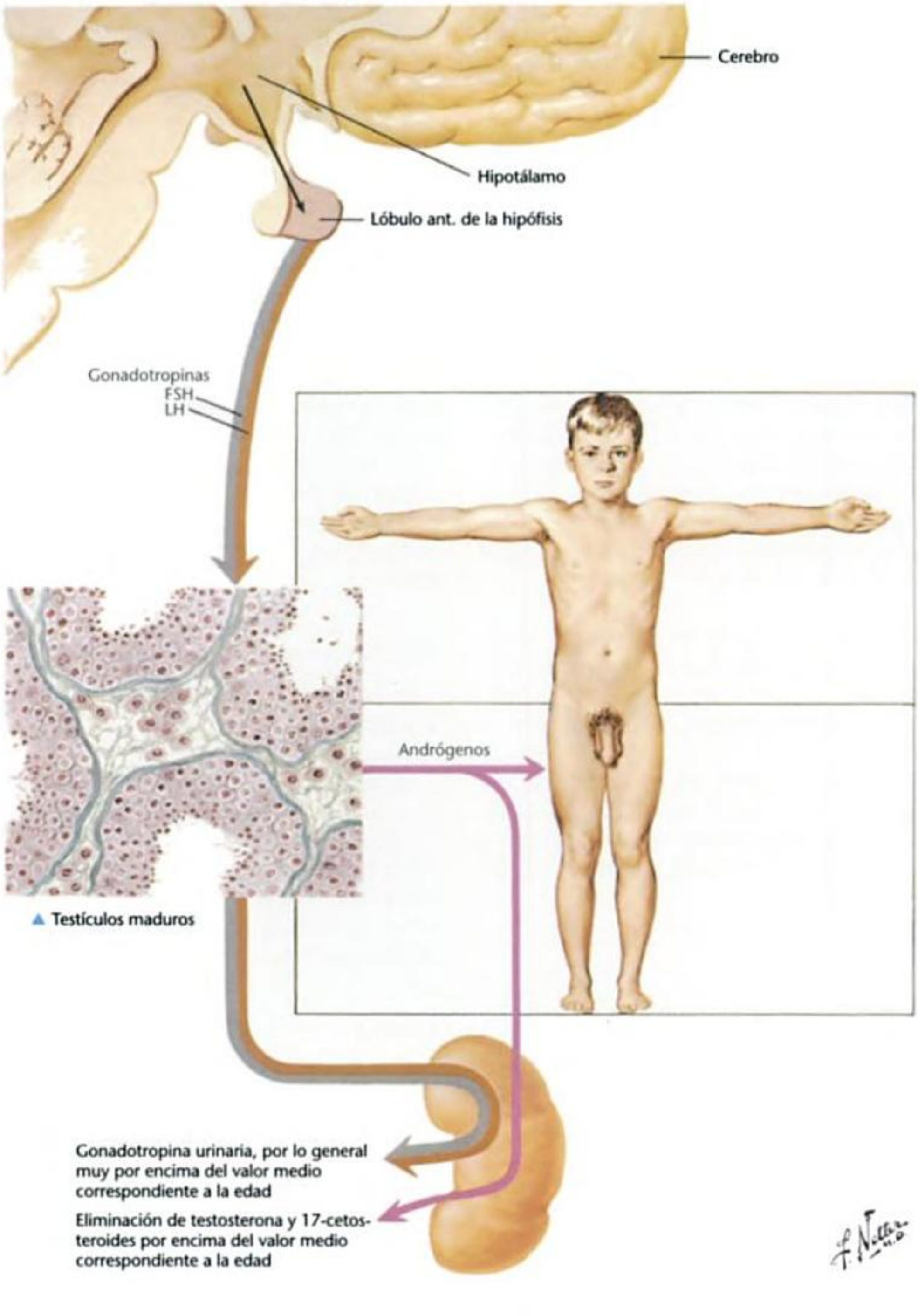
Las lesiones limitadas al lóbulo anterior de la hipófisis suelen causar un síndrome de Cushing con ausencia de signos de maduración sexual precoz. En su lugar, en estos casos se observa a veces incluso hipopituitarismo con infantilismo (enfermedad de Fröhlich). En la forma cerebral, junto con la maduración sexual precoz, existen a menudo manifestaciones neurológicas, como p. ej. alteraciones de los pares craneales.

En ocasiones, en una enfermedad diagnosticada inicialmente de forma idiopática, durante el curso posterior del cuadro se diagnostica un tumor encefálico. Por ello, siempre deben observarse con detenimiento a los pacientes en busca de signos y síntomas de un proceso neoplásico o intracraneal.

Terapia

Aparte de la terapia causal, en la mayoría de los casos la pubertad precoz puede detenerse provocando un bloqueo en la hipófisis con la administración de agonistas de la GnRH o esteroides antigonadales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

En la insuficiencia testicular debe distinguirse entre la alteración de la función espermatogénica (insuficiencia testicular tubular) y la insuficiente producción de testosterona por parte de las células de Leydig (insuficiencia testicular endocrina). Ambas formas pueden presentarse aisladamente o de forma combinada. La insuficiencia testicular endocrina se relaciona casi siempre con una insuficiencia testicular tubular (espermatogénica), mientras que la alteración de la función espermatogénica se presenta a menudo sin déficit de andrógenos. El hipogonadismo es resultado de una alteración de la función de las células de Leydig.

Etiología

El hipogonadismo primario está causado por una enfermedad gonadal (insuficiencia testicular primaria), sin que se vea afectada la función del hipotálamo o de la hipófisis. Éstos, al contrario que en el hipogonadismo secundario (v. pág. 518), liberan GnRH o LH en grandes cantidades de forma compensatoria (hipogonadismo hipergonadotrópico).

Las causas de una función testicular alterada pueden ser tanto trastornos congénitos como enfermedades adquiridas o traumatismos:

- Anorquia congénita (testículos presentes de forma primaria, pero involucionados durante la época embrionaria).
- Anorquia adquirida (trauma, orquitis, tumor, castración).
- Atrofia testicular (atrofia del tejido testicular intersticial y tubular; las mismas causas que en la anorquia adquirida; además, también irradiación, daño testicular por citostáticos y trastornos circulatorios).

Clínica

Los efectos de una función endocrina testicular insuficiente dependen de su momento de aparición. Si durante la embriogénesis la testosterona está totalmente ausente, los caracteres sexuales masculinos no se manifiestan y, a pesar del genotipo masculino, el resultado es un fenotipo femenino (estado intersexual). Si durante la fase embrionaria involuciona el tejido testicular, según el momento cronológico en que se produzca dicha involución, el espectro de cuadros clínicos de los pacientes puede ser muy amplio, yendo desde falta de virilización hasta el desarrollo de un fenotipo bastante normal.

En caso de que, al inicio de la pubertad, la testosterona esté total o parcialmente ausente, los caracteres sexuales secundarios que aparecen durante esta fase no se manifiestan en absoluto o sólo lo hacen muy ligeramente. En caso de conservarse parte del tejido testicular (rudimento testicular), con producción reducida pero todavía detectable, se manifiesta un cuadro clínico de «eunucoidismo» (v. pág. 514).

Un déficit de testosterona que aparece una vez finalizada la pubertad ocasiona una involución de las funciones dependientes de la testosterona. El desarrollo de vello en el pubis y el tórax, y sobre todo el crecimiento de la barba, son escasos. Sin embargo, las proporciones corporales y el desarrollo de una voz grave se mantienen, aunque existe carencia de libido e infertilidad.

En todas las formas de hipogonadismo son frecuentes los problemas psicológicos. Además puede producirse un síndrome psicológico endocrino, que se caracteriza por un estado de ánimo fluctuante y depresivo.

Diagnóstico

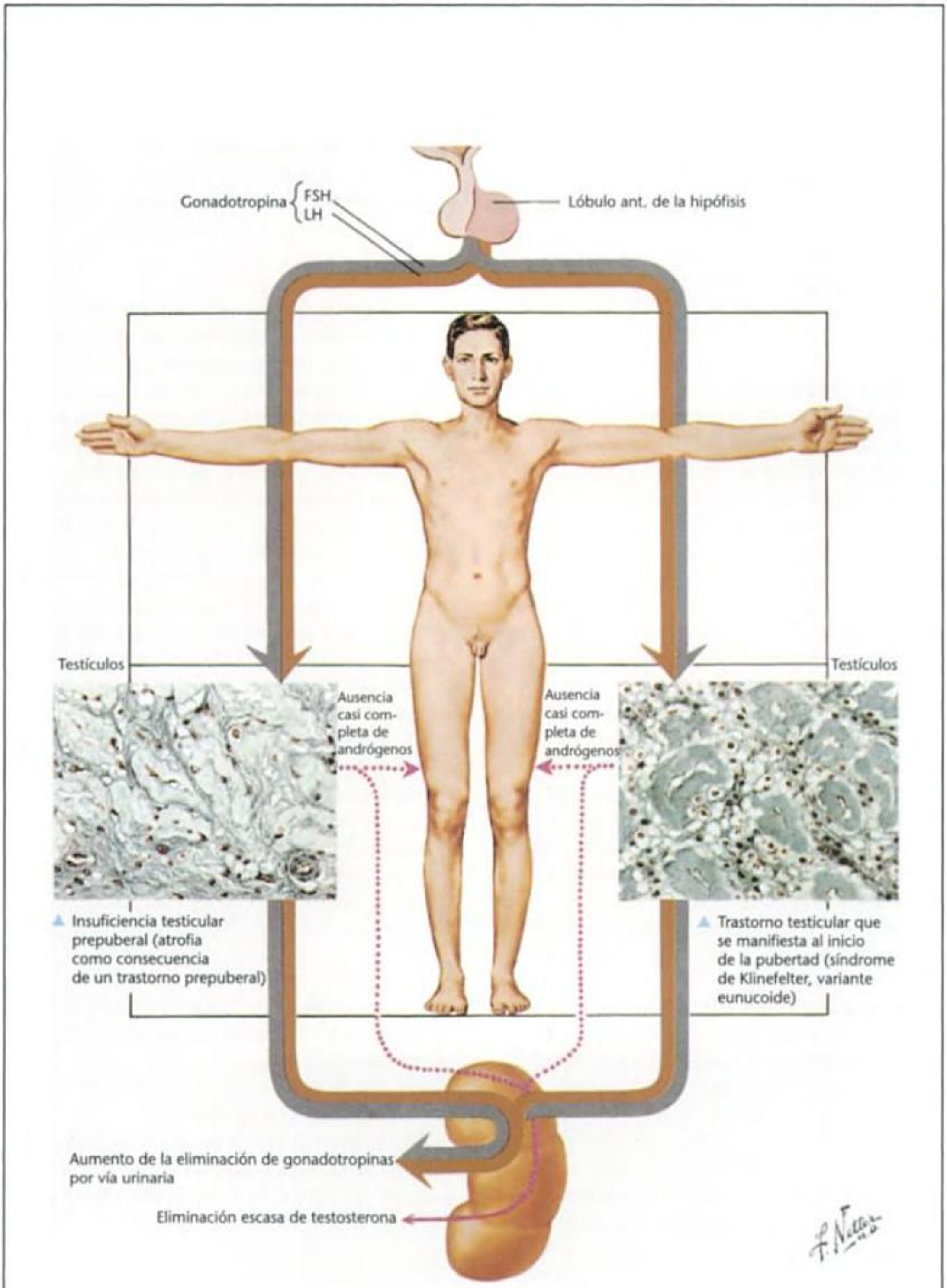
En la anorquia llama la atención la presencia de un escroto vacío (diagnóstico diferencial de la criptorquidia).

El hipogonadismo primario (hipergonadotrópico) se caracteriza por concentraciones séricas elevadas y una mayor eliminación renal de gonadotropina. En la anorquia no se consigue provocar una liberación de testosterona mediante la administración de hCG, pero sí en la insuficiencia testicular con conservación del tejido testicular funcionante.

Terapia

El tratamiento de la insuficiencia testicular endocrina se basa en la sustitución de la testosterona ausente o disminuida. Puede recurrirse a preparados depot en forma de inyección intramuscular, a parches de hormona aplicados por vía percutánea o a la vía oral.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

A diferencia del hipogonadismo primario (véase pág. 514), en el que existe una alteración del propio testículo, en el hipogonadismo secundario se ve afectado el control hormonal de la función testicular.

La función de la adenohipófisis está controlada por el hipotálamo. Por consiguiente, tanto las alteraciones hipotalámicas como la insuficiencia del lóbulo anterior de la hipófisis dan lugar a hipogonadismo. Finalmente, la insuficiencia testicular está causada por una deficiencia de gonadotropinas estimuladoras (hipogonadismo hipogonadotrópico).

Etiología

Trastornos hipofisarios (disminución de la secreción de LH). Entre las enfermedades orgánicas destacan los adenomas hipofisarios. Son menos frecuentes los trastornos hipofisarios causados por craneofaringiomas, gliomas del nervio óptico o meningiomas de la silla turca. Los aneurismas de la a. carótida interna también pueden comprometer la función hipofisaria. Lo primero que provoca una lesión de la adenohipófisis es una reducción en la secreción de gonadotropinas y, más adelante, una insuficiencia del resto de las funciones hipofisarias (panhipopituitarismo).

Trastornos hipotalámicos (disminución de la secreción de GnRH). Entre las causas de lesión hipotalámica figuran los craneofaringiomas, procesos inflamatorios y trastornos circulatorios locales (p. ej., tras fracturas de la base del cráneo). Las enfermedades de la región hipotalámica pueden afectar aisladamente la producción de los factores liberadores *(releasing factors)*, aunque casi siempre cursan con otras manifestaciones de insuficiencia cerebral o hipotalámica (p. ej., con una diabetes insípida).

Trastornos funcionales. Más raramente, el cuadro clínico puede consistir en una alteración funcional en relación con carencias nutricionales muy marcadas, enfermedades crónicas graves y diabetes mellitus.

Clínica

Las manifestaciones clínicas del hipogonadismo dependen de la edad del paciente en el momento de manifestarse la enfermedad. Un déficit de gonadotropinas durante la embriogénesis da lugar a un estado intersexual. La falta de elevación de la cifra de testosterona tiene como consecuencia el eunucoidismo. Si el déficit de gonadotropinas aparece tras finalizar la pubertad, las características sexuales ya se han formado con normalidad. Sin embargo, los testículos se atrofian lentamente y, como consecuencia, el vello secundario disminuye y se pierden la libido y la fertilidad.

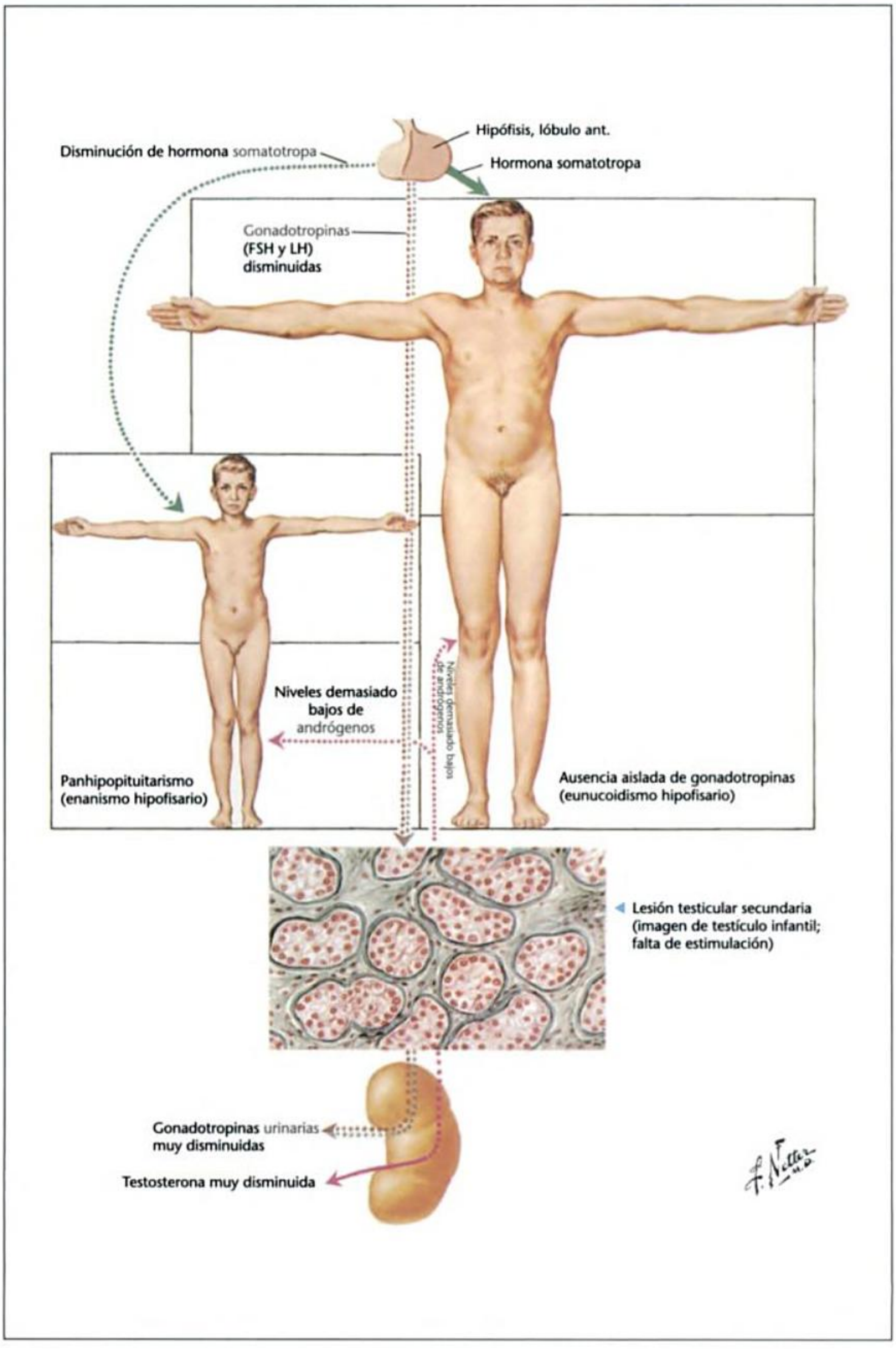
Eunucoidismo. El pene sigue siendo pequeño (infantil) y el escroto se halla infradesarrollado. La próstata y vesículas seminales son atróficas y, en ocasiones, ni siquiera palpables. El tamaño testicular es variable, de modo que las glándulas sexuales pueden ser desde extremadamente pequeñas hasta simplemente algo más reducidas de lo normal. Un signo más característico del déficit androgénico es la completa ausencia de desarrollo de barba y de vello en el tronco, con un fino vello de tipo femenino. En el eunucoidismo no se observa calvicie, y la inserción del cabello en las regiones temporales sólo retrocede con la edad si se instaura tratamiento androgénico. La piel es lisa, pálida, seca y nada grasienta; casi nunca se forma acné. Debido al desarrollo de finos pliegues cutáneos en las comisuras de la boca, los pacientes jóvenes parecen mucho mayores. El cartílago tiroides no protruye, y el tono de voz sigue siendo agudo. La musculatura de los afectados es manifiestamente débil, y se agotan con facilidad. La mayoría de los pacientes sufren de forma variable a causa de su estado y muestran en ocasiones importantes trastornos del comportamiento.

Diagnóstico

En el hipogonadismo hipogonadotrópico, las gonadotropinas no son detectables en orina, o bien sólo en cantidades despreciables. En el plasma, la LH (ICSH) está disminuida, pudiendo hallarse los valores de FSH dentro de la normalidad.

Para la diferenciación entre una lesión hipotalámica y una hipofisaria, puede realizarse un test de simulación hipofisaria con el factor liberador de gonadotropina (test de GnRH).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Se entiende por síndrome de Klinefelter un estado intersexual de origen genético, cuyo sexo gonadal y fenotípico es puramente masculino. En la mayoría de los casos existen 47 cromosomas, y los cromosomas sexuales muestran la fórmula genética XXY. Junto a las formas con un exceso de un cromosoma X, existen también mosaicismos «no disyuntivos», como el 46,XY/47,XXY.

El síndrome de Klinefelter, que por regla general cursa con una hipoplasia testicular con cromatina positiva, también puede presentarse con cromatina sexual negativa. La causa de la fibrosis tubular en el llamado «síndrome de Klinefelter con cromatina negativa» suele no ser identificable. En general, el cuadro clínico acostumbra a ser menos manifiesto en casos de cromatina negativa que en los de síndrome con cromatina positiva.

El síndrome de Klinefelter constituye probablemente la anomalía más frecuente de la diferenciación sexual. Se detecta un hallazgo positivo en el frotis de la mucosa bucal en alrededor de 1 de cada 400 neonatos varones fenotípicamente normales. Las exploraciones en presencia de una alteración ligada al sexo, como la discromatopsia y el grupo sanguíneo Xg, indican que un síndrome de Klinefelter puede deberse a una «no disyunción» meiótica, tanto materna como paterna, aunque la «no disyunción» materna podría desempeñar un papel etiológico más frecuente. Al igual que en el mongolismo, la edad media de la madre en el parto de individuos afectados por el síndrome de Klinefelter es significativamente más elevada.

Anatomía patológica

Resulta característica del cuadro histológico pospuberal la transformación fibrosa de los canalículos seminíferos. En el estadio inicial muestran signos inespecíficos de insuficiencia tubular. Tras la atrofia de las células de Sertoli, se produce un engrosamiento y hialinización de la túnica propia y, finalmente, una esclerosis de los canalículos. Por lo común, las células intersticiales de Leydig están aumentadas y distribuidas en grandes grupos (hiperplasia nodular). Por el contrario, los testículos prepuberales muestran un cuadro histológico relativamente normal, aunque ya desde el principio pueden detectarse alteraciones histológicas sutiles.

Clínica

En el síndrome de Klinefelter, al iniciarse la pubertad (que a menudo está retrasada), no se observan los cambios propios de la misma o bien éstos son muy ligeros. En la mayoría de los casos se observa un eunucoidismo más o menos acusado (v. pág. 516). Casi siempre existe escaso desarrollo del vello puberal y de la musculatura. La distribución de la grasa es más bien femenina, con protrusión de las caderas. El desarrollo longitudinal de la mitad inferior del cuerpo está aumentado, con la desviación correspondiente de las proporciones corporales. Pasado el vigésimo año de vida, la libido y la potencia sexual disminuyen de forma importante, y a los 40 años se presenta una extensa osteoporosis.

En alrededor de un 60 % de los pacientes, existe una verdadera ginecomastia, por lo menos transitoria. Por lo general, en pacientes muy altos se manifiesta por brotes eunucoides y valores elevados de gonadotropinas. Un síntoma obligado es la hipoplasia testicular. Los testículos hipotróficos (desde el tamaño de un guisante hasta el de un huevo de paloma; volumen inferior a 4 ml) muestran una consistencia aumentada. Los pacientes son casi siempre estériles.

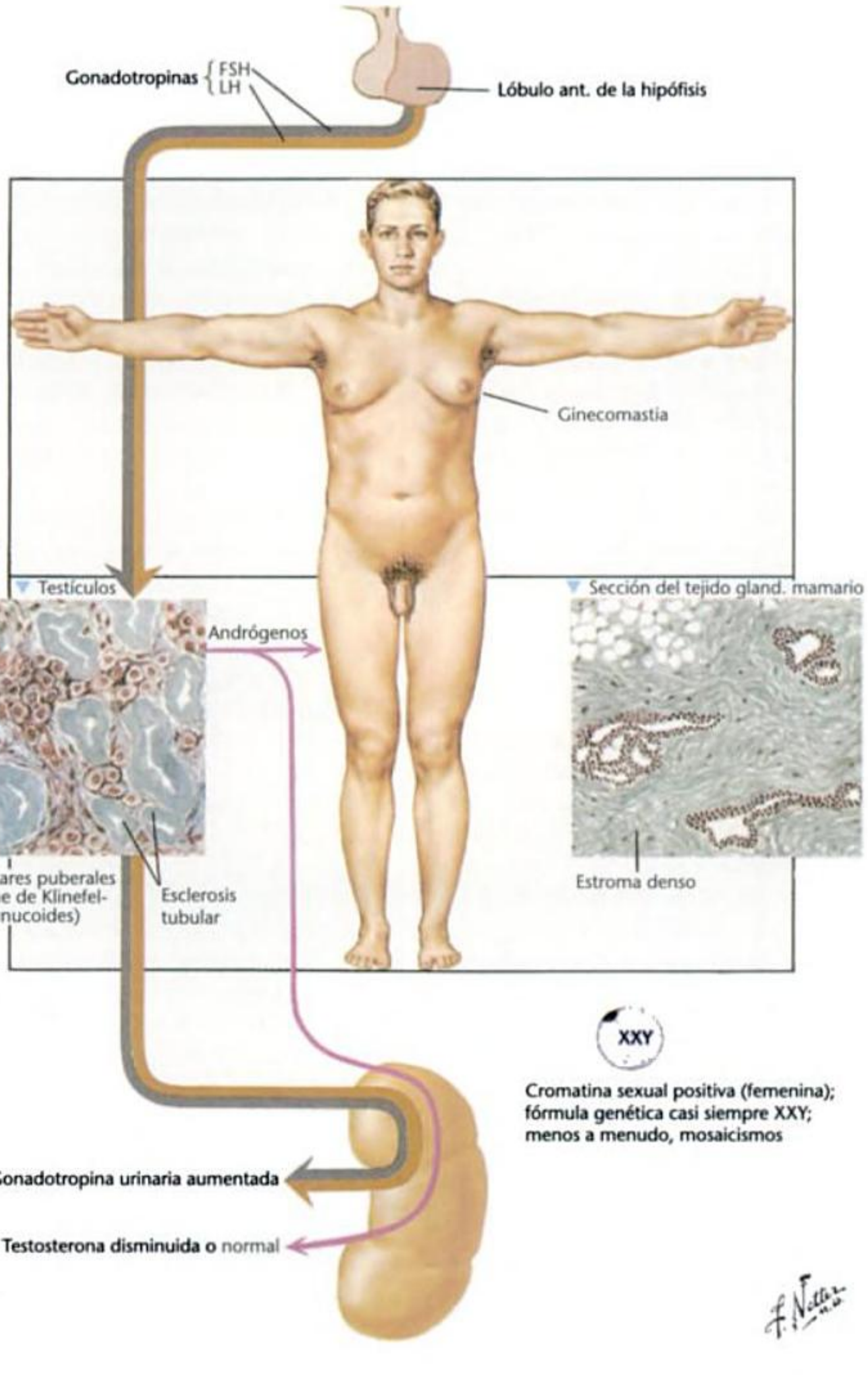
Diagnóstico

En suero y orina, las gonadotropinas están aumentadas. Los niveles de FSH suelen aumentar con la pubertad. La LH puede estar aumentada o normal, mientras que los niveles de testosterona están siempre disminuidos. El espermiograma muestra azoospermia. El diagnóstico de sospecha se confirma mediante análisis cromosómicos.

Terapia

La infertilidad no es susceptible de tratamiento. Para los síntomas causados por falta de hormonas, se administra testosterona.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Se entiende por descenso y/o prolapso la salida distal del útero a través del canal vaginal en un punto de la pelvis por debajo de lo normal. El prolapso uterino se clasifica por ello en tres grados:

- Prolapso de grado 1 o «descenso». Consiste en un desplazamiento del útero en que el cuello uterino no llega a sobrepasar la entrada o «introito» vaginal.
- Prolapso de grado 2 o prolapso parcial. Se constituye cuando sobresale únicamente una parte del hocico de tenca abierto hacia fuera.
- Cuando el conjunto del útero sale del introito vaginal, se habla de prolapso de grado 3.

El descenso uterino es el más frecuente.

Debido a las estrechas relaciones anatómicas, así como a las uniones de tejido de sostén, existentes entre la vejiga y el cuello uterino, en un descenso uterino por regla general también se ve comprometida la vejiga, de modo que se crea un *cistocele* «de acompañamiento». Éste casi nunca se presenta de forma aislada: como consecuencia del debilitamiento general del suelo de la pelvis, casi siempre presente, también se ve afectada la salida general de la pelvis, lo cual además puede inducir a un *rectocele*.

Cistocele y rectocele

Definición. Se entiende por *cistocele* el deslizamiento de la pared de la vejiga a través la pared vaginal («hernia») debido al descenso de la vejiga conjuntamente con el útero. Es bastante frecuente como consecuencia del parto.

Se entiende por *rectocele* la protrusión de la pared rectal en la pared delantera de la vagina como consecuencia del desgarro de la fascia perirrectal y la elongación lateral del ligamento elevador.

Etiología. Su magnitud dependerá de distintos factores:

- Número de partos previos y complicaciones que hayan podido producirse (sobredilatación y/o traumatismos de los ligamentos de sujeción durante el parto; p. ej., desgarro perianal de tercer grado).
- Estado general previo al parto, así como la calidad asistencial médica pre y posparto.
- Exacerbación de un pequeño prolapso o «cele» con su expansión debido a un aumento de presión abdominal (p. ej., por elevación frecuente de grandes pesos por enfermedades [como en el caso de tos continua en el asma bronquial]) o estreñimiento.

Clínica. Los síntomas del cisto y/o rectocele pocas veces están relacionados con su tamaño y pueden faltar aun en caso de hallazgos muy evolucionados. Dado que el descenso del suelo pélvico puede afectar al mecanismo de cierre de la vejiga urinaria, en no pocas ocasiones se producen insuficiencias en el esfínter.

Las molestias típicas son:

- Sensación de presión en la parte baja, en la zona de la vagina.
- Incontinencia por estrés y por esfuerzo en caso de cierre incompleto de la vejiga; en ocasiones va acompañada de afectaciones psíquicas.
- Estreñimiento en el caso de un rectocele desarrollado.
- Dolor en la región del sacro y de la pelvis, debido a la tensión existente en las bandas sacrouterinas.
- Irritaciones peritoneales, asociadas en algunos casos con alteraciones circulatorias generalizadas.

Diagnóstico. El cuadro característico de molestias y los abundantes hallazgos obtenidos mediante la inspección y palpación hacen que el diagnóstico sea sencillo. Generalmente no se requieren otras exploraciones.

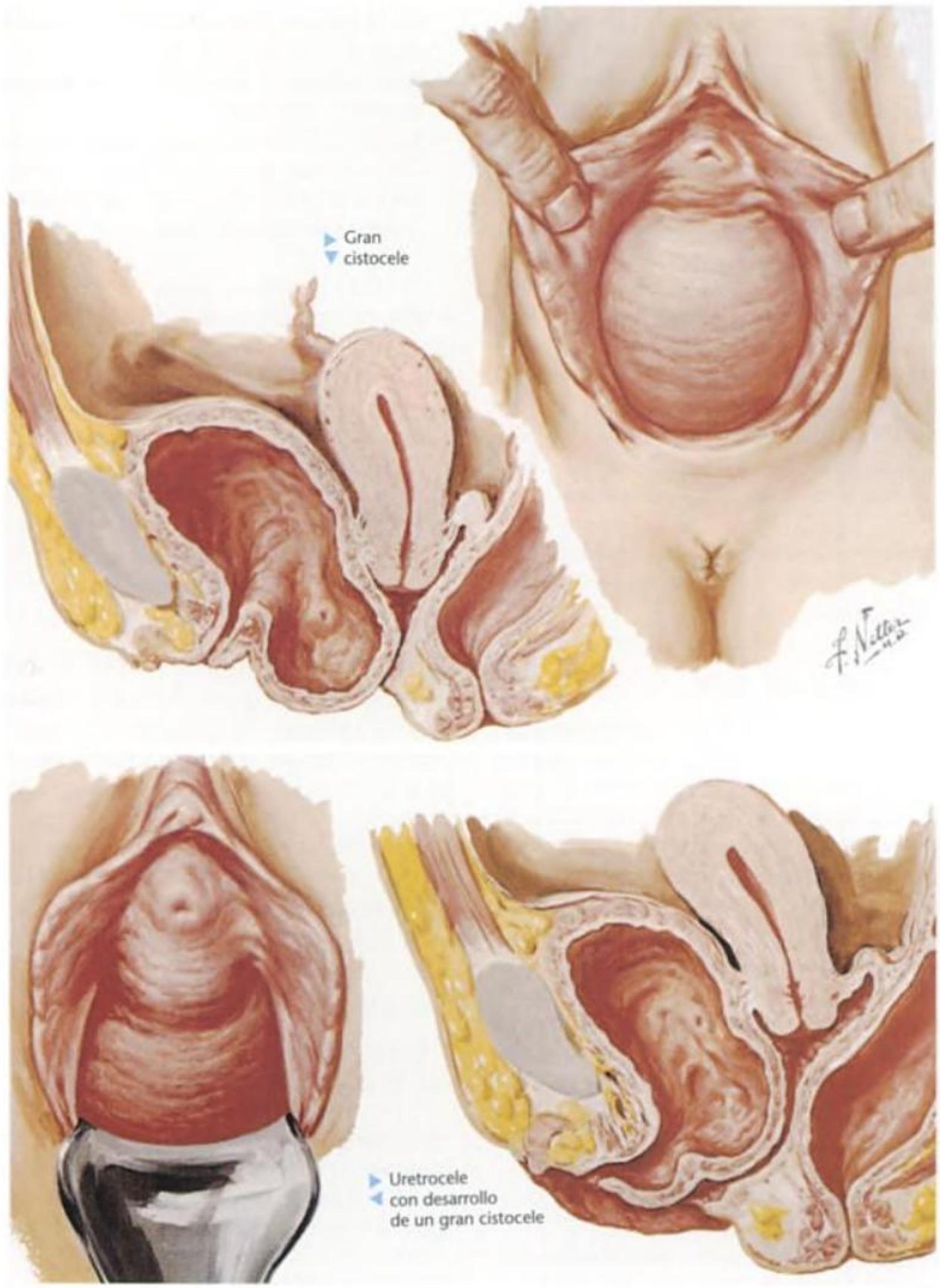
Terapia. Cuando se observan manifestaciones claras, que en ocasiones también producen afectaciones psíquicas en la mujer, se aconseja principalmente la intervención quirúrgica. El tipo de intervención dependerá de:

- Lo graves que puedan ser las posibles molestias posteriores (p. ej., en el caso que la paciente realice un trabajo que requiera importantes esfuerzos de carga).
- La edad de la paciente.
- Si la paciente desea tener más hijos.

Existen diversos métodos quirúrgicos que deberán valorarse en cada caso. Si la intervención quirúrgica no es posible o se plantea realizarla en un plazo más tardío, puede utilizarse una terapia con pesarios (pesario de Arabin).

Formas especiales. Una forma especial del cuadro de hernia debido al descenso del suelo pélvico es el enterocele. En este caso desciende o se prolapsa el fondo de saco de Douglas, por regla general arrastrando consigo asas intestinales. Esta variante se forma especialmente tras histerectomías.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Se entiende por endometriosis la presencia de tejido endometrial fuera de la cavidad uterina. En estos casos pueden encontrarse «islas» ectópicas de endometrio:

- En el miometro o en las trompas uterinas (endometriosis genital interna o adenomiosis del útero).
- En los órganos genitales, aunque fuera del útero y de las trompas uterinas (endometriosis genital externa).
- Fuera de los genitales (endometriosis extragenital; p. ej., intestino, pared de la vejiga).

Los focos endometriósicos mantienen las características histológicas de la mucosa uterina y pueden producir prostaglandinas en función del grado de diferenciación. Están sujetos a la influencia cíclica de los estrógenos y la progesterona: la propia formación endometriósica es finalmente el resultado de esta proliferación cíclica de tejido, proliferaciones locales y hemorragias recidivantes, así como tendencia a la fibrosis, formaciones cicatriciales y retracciones.

Clasificación en estadios. Según la extensión y localización, se distinguen cuatro estadios: mínimo, leve, moderado y grave.

Etiología y epidemiología

Se considera que la causa de la endometriosis radica en la acción de una menstruación retrógrada a través de las trompas; el tejido endometrial se traslada hacia otros lugares, donde puede establecerse otra «colonia». También la diseminación hematógena y linfógena tiene su relevancia, dado que en ocasiones aparecen focos, p. ej. en los pulmones (la llamada teoría del trasplante).

También se han considerado causas inmunológicas como génesis de la enfermedad.

Alrededor del 1 al 3 % de las mujeres padecen endometriosis. El diagnóstico se realiza en la mayoría de los casos pasados los 30 años. Antes de la primera menarquía y tras la menopausia, la endometriosis es poco frecuente.

Clínica

La gama de síntomas de la endometriosis varía ampliamente y depende, entre otros factores, de la localización de los focos. Las formaciones de pequeño tamaño pueden permanecer asintomáticas. Los síntomas más frecuentes son, entre otros:

- Adenomiosis de útero/trompas: dismenorrea secundaria/dolor en el hipogastrio, menstruación más frecuente y prolongada; tendencia al embarazo ectópico.
- Localización ovárica: formaciones quísticas de contenido blando y color achocolatado (quiste achocolatado o de alquitrán; v. fig.).
- Formaciones en el fondo de saco de Douglas: dismenorrea, dispareunia.
- Focos en el recto y la vejiga: dolor en la defecación; las heces van acompañadas de sangre durante la menstruación, así como de irritación de la vejiga y hematuria menstrual.

El dolor no puede localizarse en una zona determinada sino que a menudo es difuso (pelvipatía). Los dolores de la endometriosis son característicamente premenstruales y reaparecen inmediatamente tras el comienzo de la menstruación. El dolor es muy intenso cuando los focos irritan el peritoneo, cosa que sucede con frecuencia.

Se desconoce por qué las pacientes que padecen endometriosis suelen ser estériles, incluso cuando los focos ni tan siquiera alcanzan la luz del útero ni cubren la luz de las trompas.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la endometriosis se basa en el típico cuadro clínico, principalmente en el carácter cíclico de la aparición de dolor. Eventualmente algunos focos dolorosos pueden palparse u observarse por laparoscopia.

Debe establecerse el diagnóstico diferencial respecto al mioma, anexitis, tumores ováricos y tumores metastásicos en el fondo de saco de Douglas, descartando también el carcinoma de recto.

Terapia

El tratamiento se enfoca en función de la gravedad del proceso:

Quirúrgico. La extirpación (laparoscópica) del foco endometriósico se indica principalmente en pacientes con esterilidad para preservar el contacto entre el ovario y la trompa uterina.

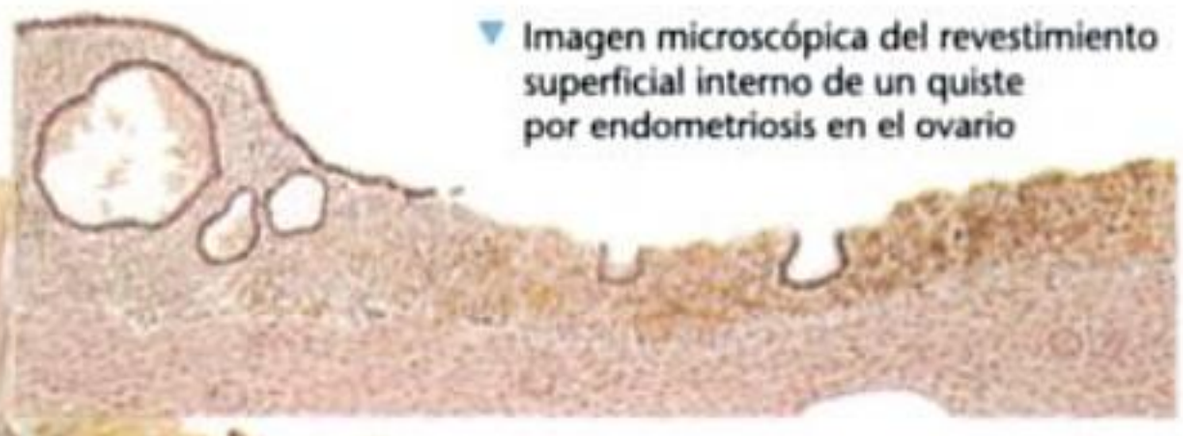
Conservador. Las medidas conservadoras incluyen p. ej. los tratamientos con antiinflamatorios no esteroideos, gestágenos, danazol y análogos de la GnRh.

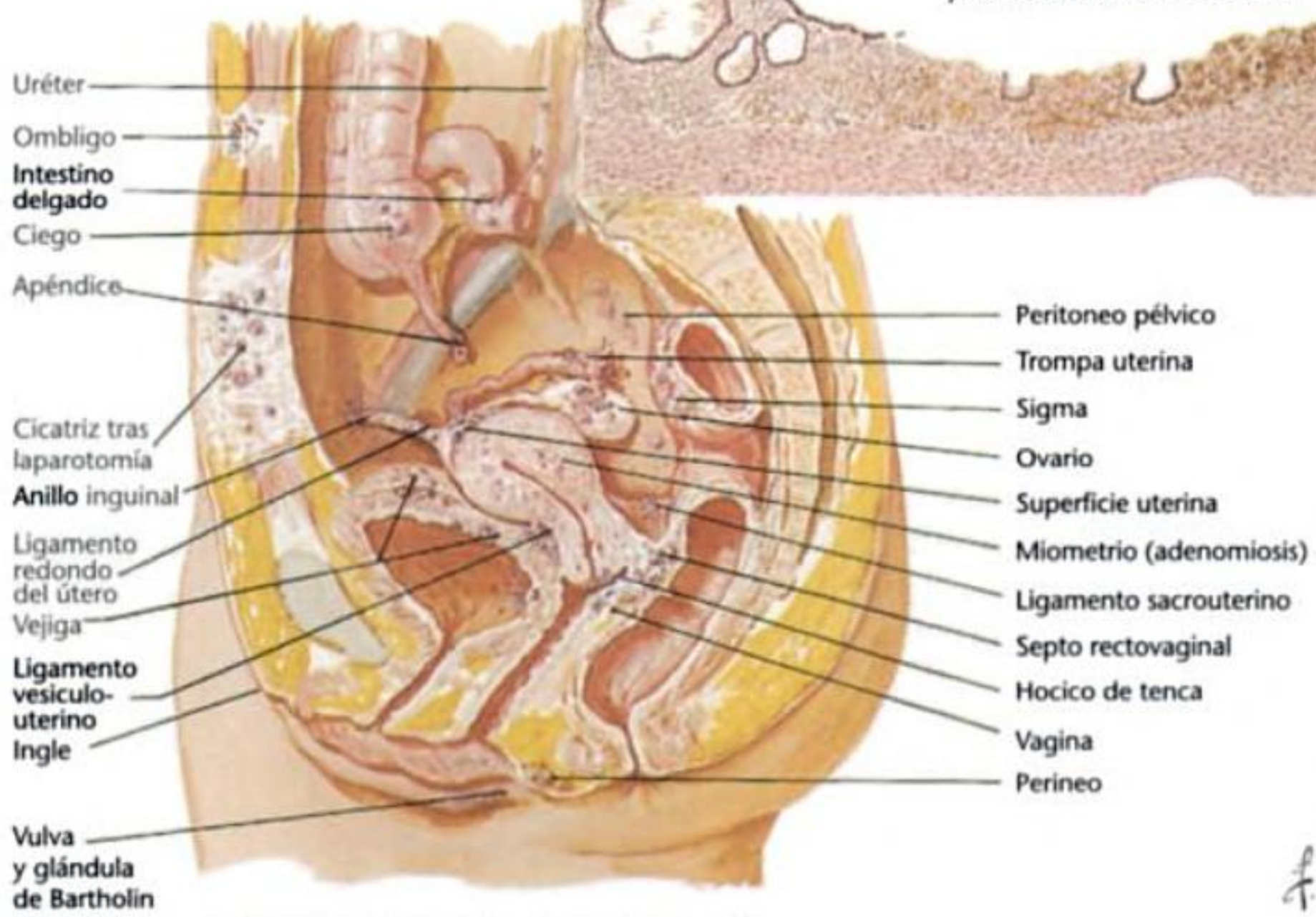
Material protegido por derechos de autor

▶ Endometriosis difusa en la pelvis. Rotura del quiste endometrial (quiste de chocolate)

▲ Corte transversal del ovario con quiste por endometriosis y cuerpo lúteo

▼ Imagen microscópica del revestimiento superficial interno de un quiste por endometriosis en el ovario





▲ Diferentes localizaciones de la endometriosis

Material protegido por derechos de autor

El endometrio es el único tejido corporal que sangra como consecuencia de los ciclos uniformes y recurrentes acompañados de necrosis y descamaciones fisiológicas. El ciclo menstrual viene regulado por el circuito formado entre la hipófisis y las hormonas ováricas y que, en condiciones normales, produce las hemorragias uterinas, que apenas se diferencian de manera apreciable en cuanto a duración, intensidad y ritmo de presentación. Cualquier irregularidad de estos factores conlleva, por tanto:

- Un trastorno funcional.
- Una enfermedad orgánica.

Hemorragia por deprivación de estrógenos

En el ciclo normal, con la maduración del folículo se produce un incremento constante de la producción de estrógenos en la estroma, con proliferación de glándulas y aa. espiroidales del endometrio (fase de proliferación). Tras la eclosión del folículo, el endometrio crece y se desarrolla de forma muy delimitada; en su lugar se va formando progesterona bajo la influencia del cuerpo amarillo para preparar la anidación de un posible óvulo fecundado (fase del cuerpo amarillo o fase secretora). Si no se produce fecundación y no se llega al embarazo, en 14 días el cuerpo lúteo involuciona, produciendo cada vez menor cantidad de estrógenos y progesterona. Tras su desaparición, se produce la atrofia del endometrio, congestión arterial, anoxia, necrosis y finalmente descamación.

En los ciclos *anovulatorios*, pese a la persistencia de la fase folicular, se producen hemorragias que se desencadenan por la carencia de hormonas ováricas: en caso de persistencia del folículo, se mantiene la producción de estrógenos; se forma un endometrio hiperplásico, en el cual pueden desarrollarse las glándulas anaplásicas de Nester. El nivel de estrógenos oscila en función de la aparición de los brotes foliculares maduros. Mediante la disminución de estrógenos circulantes de instauración espontánea o por acción medicamentosa, el endometrio pierde la protección hormonal y se producen necrosis y hemorragia.

En el caso de fases de cuerpo amarillo irregulares, la proporción entre estrógenos y progesterona se ve alterada y las fases se desplazan, produciéndose la descamación del endometrio en el cuadro de una menorragia.

Causas de hemorragia uterina

Entre las causas de hemorragia localizadas en el propio útero figuran:

- Carcinoma de cuello uterino y de endometrio.
- Mioma y pólipos.
- Endometriosis.
- Lesiones traumáticas e infecciones.

Hemorragias dependientes de los anexos

En los ovarios y las trompas pueden originarse hemorragias a causa de tumores primarios, entre ellos los tumores ováricos quísticos o formaciones sólidas productoras de hormonas. También se consideran causa de hemorragia las inflamaciones y endometriosis.

Hemorragias durante el embarazo

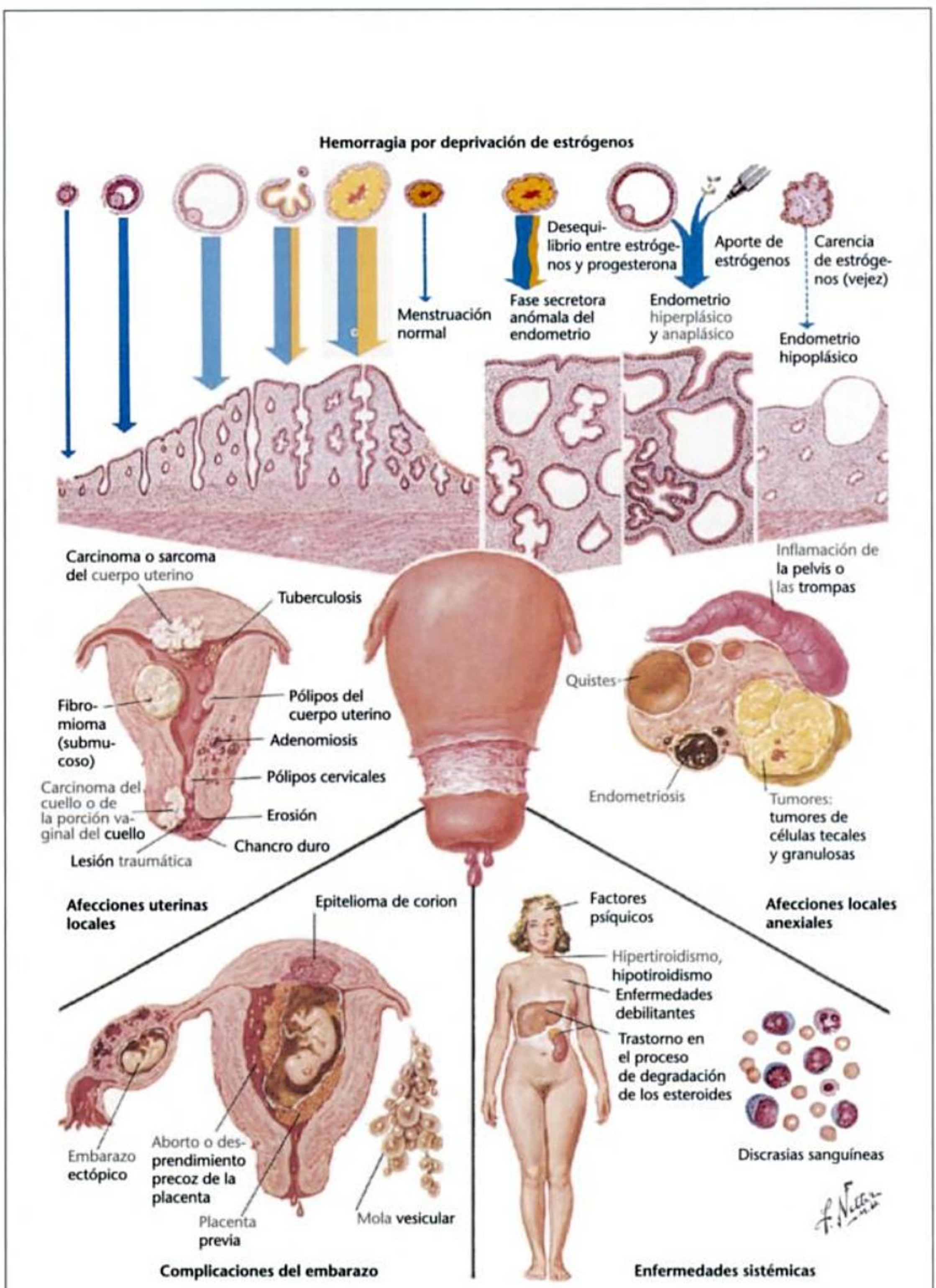
La causa más común de una hemorragia uterina son las complicaciones durante el embarazo (p. ej., placenta previa o trastornos funcionales placentarios); también deben considerarse los embarazos ectópicos (embarazos extrauterinos o tubáricos) o las enfermedades degenerativas como la mola vesicular o el epitelioma coriónico.

Enfermedades sistémicas

Las anomalías hemorrágicas o la amenorrea también se presentan a partir de enfermedades sistémicas o estados especiales del organismo:

- Hipo o hipertiroidismo.
- Trastornos en la degradación de los esteroides y su eliminación a nivel hepático o renal, con incremento creciente en la concentración de estrógenos en sangre, como en la insuficiencia ovárica hiperandrogénica.
- Hiperprolactinemia, p. ej. debido a un prolactinoma.
- Insuficiencia ovárica a causa de anomalías cromosómicas, como en el síndrome de Ullrich-Turner y en el síndrome de Swyer.
- Anorexia nerviosa, conflictos psíquicos.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Por regla general, el carcinoma de endometrio o carcinoma del cuerpo uterino se manifiesta con importantes alteraciones funcionales. Es un tumor relativamente frecuente en edades avanzadas, con un pico de frecuencia alrededor de los 60 años, aunque algunas veces también se presenta antes de los 40 años. Representa el 40 % de los tumores carcinomatosos genitales femeninos.

La clasificación de los carcinomas de endometrio se establece en función de su estadio evolutivo (Federación Internacional de Sociedades de Ginecología y Obstetricia):

- Estadio I: el carcinoma se encuentra delimitado en el cuerpo uterino (*a*, sólo afecta al endometrio; *b*, < 50 % del espesor del miometrio se encuentra infiltrado, y *c*, > 50 % del espesor del miometrio se halla infiltrado).
- Estadio II: expansión hasta el cuello uterino.
- Estadio III: expansión hasta la serosa y/o órganos pélvicos, ganglios linfáticos paraaórticos.
- Estadio IV: invasión tumoral en la vejiga/recto, metástasis a distancia.

Según el grado de diferenciación de las células tumorales, se amplía la clasificación.

Etiología y patogenia

Alrededor del 70 % de las pacientes que padecen carcinoma de endometrio presentan síntomas característicos que se definen como el «síndrome de carcinoma de cuerpo uterino»: obesidad, hipertensión, intolerancia a la glucosa (p. ej., diabetes mellitus), en ocasiones hiperlipidemia. Se aprecia una fuerte influencia estrogénica producida por la presencia del carcinoma. Por ello, en los primeros estadios de este carcinoma (hiperplasia adenomatosa atípica), así como también en las células carcinomatosas bien diferenciadas, pueden encontrarse muchos receptores hormonales (de estrógenos, aunque también de la progesterona). Este tipo de carcinoma *hormonodependiente* debe diferenciarse del carcinoma de endometrio *no hormonodependiente*. El primer tipo es altamente diferenciado, es abundante en receptores y se relaciona con los factores de riesgo asociados antes mencionados. El segundo tipo está mal diferenciado, es pobre en receptores o carece de ellos, y no presenta hiperplasia adenomatosa como estadio inicial.

Clínica

El primer tipo de carcinoma presenta a menudo síntomas precoces que deberán dar pie a realizar exploraciones complementarias. El síntoma más importante (y a menudo el único) es la hemorragia uterina posmenopáusica como resultado de la destrucción ulcerosa de la superficie del carcinoma; antes de la menopausia, estas hemorragias pueden confundirse con metrorragias o hemorragias pre o posmenstruales. Las alteraciones de la menstruación hasta entonces no habituales también pueden resultar sospechosas, así como la aparición de un flujo oscuro y maloliente fuera del período de la menstruación.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El reconocimiento precoz del carcinoma es difícil y poco frecuente; el diagnóstico citológico es limitado y sólo puede realizarse cuando se desprenden células malignas del cuerpo uterino y pueden recogerse con un frotis de cuello uterino, o bien si pueden aislarse de la porción posterior interna del fondo de saco de la vagina.

Cuando se presentan síntomas, el diagnóstico puede establecerse mediante raspado con investigación histológica y un estudio de receptores del material obtenido. La ecografía vaginal y/o en ocasiones la RM casi siempre permiten valorar el grado de profundidad de infiltración del carcinoma; la histeroscopia puede ser útil como medio de localización del tumor.

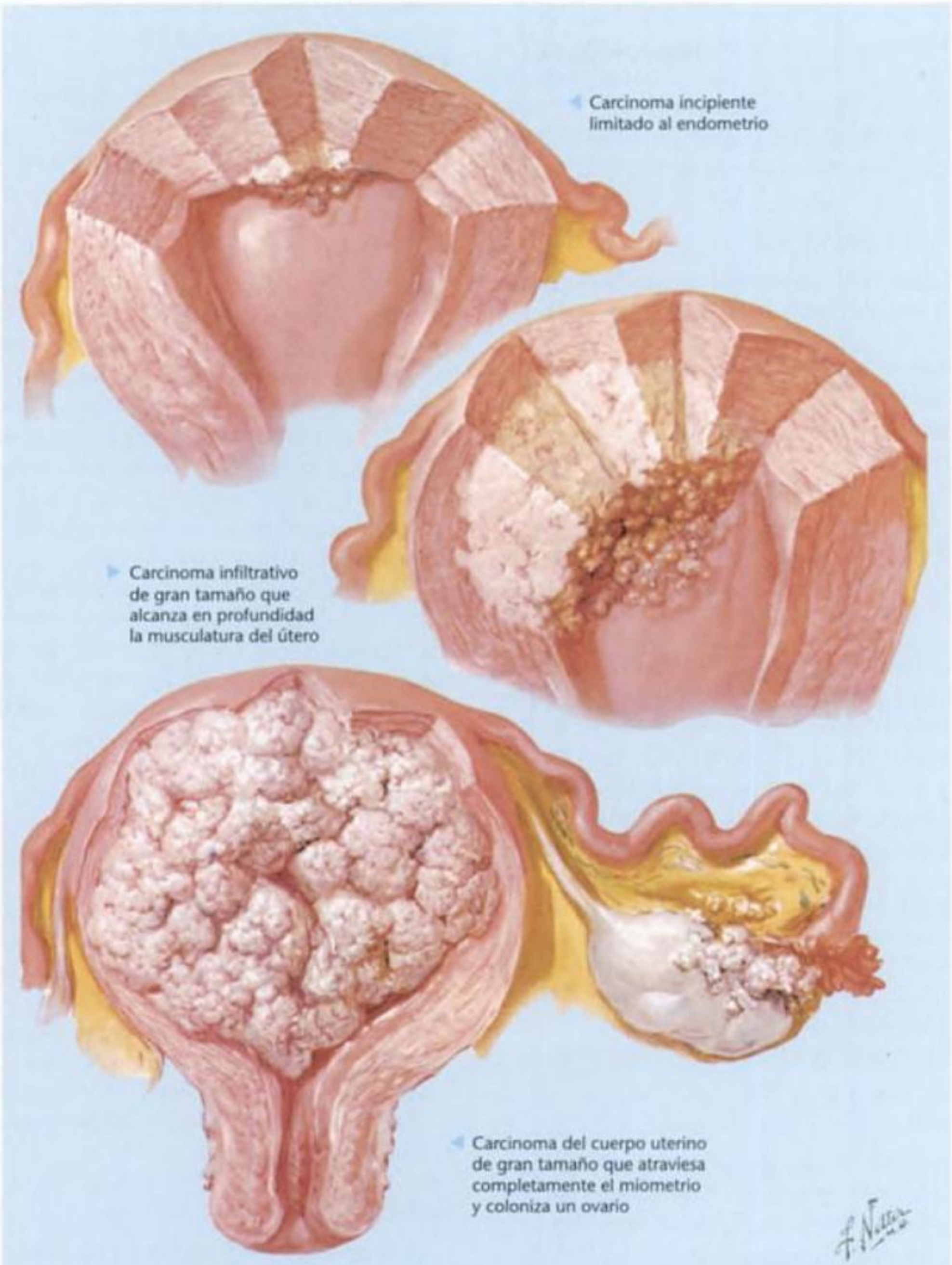
El diagnóstico diferencial debe realizarse principalmente con respecto a las hemorragias debidas a alteraciones benignas de tejido: ectopias del hocico de tenca, pólipos, tumores ováricos, colpitis senil, úlcera de decúbito en el prolapso uterino, etc.

Terapia

El tratamiento dependerá del estadio de la enfermedad. Puede consistir en:

- *Cirugía:* en principio debe encaminarse a extirpar el útero y los anexos. En caso de infiltración grave/mala diferenciación, también deberán extirparse los ganglios pélvicos.
- *Irradiación:* para evitar una recidiva, se realiza una irradiación con iridio (método *afterloading*). En principio, sólo debe irradiarse un tumor si no puede operarse a la paciente.
- *Quimioterapia hormonal:* en los tumores con muchos receptores para la progesterona, puede reducirse la metástasis mediante un tratamiento con progestágenos. Los citostáticos pueden proporcionar una remisión limitada.

Material protegido por derechos de autor



Carcinoma incipiente limitado al endometrio

Carcinoma infiltrativo de gran tamaño que alcanza en profundidad la musculatura del útero

Carcinoma del cuerpo uterino de gran tamaño que atraviesa completamente el miometrio y coloniza un ovario

Material protegido por derechos de autor

El carcinoma de cuello uterino sigue siendo el carcinoma genital femenino más frecuente, pese a que su incidencia ha disminuido de forma considerable. El perfeccionamiento de los sistemas de exploración permite descubrir con mayor frecuencia y anterioridad dichos carcinomas en sus estadios iniciales, de forma que el tumor se observa en edades más avanzadas. El pico de frecuencia más elevado oscila entre los 35 y 45 años, el segundo entre los 65 y 75 años. Los estadios previos (displasias, carcinoma *in situ*) aparecen con antelación.

Etiología y patogenia

Los factores de riesgo para el desarrollo de un carcinoma de cuello uterino son:

- Relaciones sexuales precoces y regulares; promiscuidad.
- Higiene genital deficiente (sobre todo de los hombres).
- Infecciones: papilomavirus (principalmente del tipo 16, 18); eventualmente Herpes simplex, virus tipo 2 (cofactor).
- Tabaquismo
- Factores étnicos.

El carcinoma se desarrolla en torno a un grupo de alteraciones displásicas; el carcinoma *in situ* (neoplasia cervical intraepitelial) suele localizarse en la zona intermedia, entre el epitelio escamoso del hocico de tenca y el epitelio cilíndrico del endocérvix. Alrededor del 95 % de todos los tumores malignos de cuello uterino son carcinomas de células escamosas.

Expansión. El carcinoma de cuello uterino se expande principalmente por continuidad en la pelvis y por infiltración en la vejiga y/o el recto (v. fig.). Se producen metástasis por vía hematógena en el hígado, el pulmón y los huesos, y por vía linfógena en la pelvis y los ganglios paraarteriales y mediastínicos.

Clínica

Los estadios previos del carcinoma de cuello uterino son siempre asintomáticos; con frecuencia incluso el propio carcinoma permanece asintomático.

Pueden inducir a sospecha:

- Las hemorragias que no siguen el ciclo y las hemorragias por contacto.
- Las alteraciones de la superficie del hocico de tenca, leucoplaquia o eritoplaquia (en algunos casos éstas pueden observarse en las exploraciones de carácter preventivo).

Son sospechosas de un carcinoma avanzado o clínicamente manifiesto:

- Hemorragias acíclicas, flujo hemorrágico y/o maloliente, hemorragias por contacto.
- Hemorragias posmenopáusicas.
- Dolor en la región pélvica.
- Linfedema de las extremidades inferiores.
- Trastornos en la defecación, hematuria.
- Pérdida de peso, anemia y disminución del rendimiento.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los primeros estadios del carcinoma sólo pueden detectarse a nivel histológico. Pueden resultar significativos para el diagnóstico de carcinoma los hallazgos histopatológicos obtenidos mediante frotis citológico del hocico de tenca y del canal cervical (frotis de Papanicolaou), así como áreas con resultado negativo al yodo al efectuar la prueba de Schiller y alteraciones en la imagen coloscópica. Toda sospecha de carcinoma o carcinoma *in situ*, así como de graves alteraciones displásicas, debe diagnosticarse histológicamente (generalmente mediante conización).

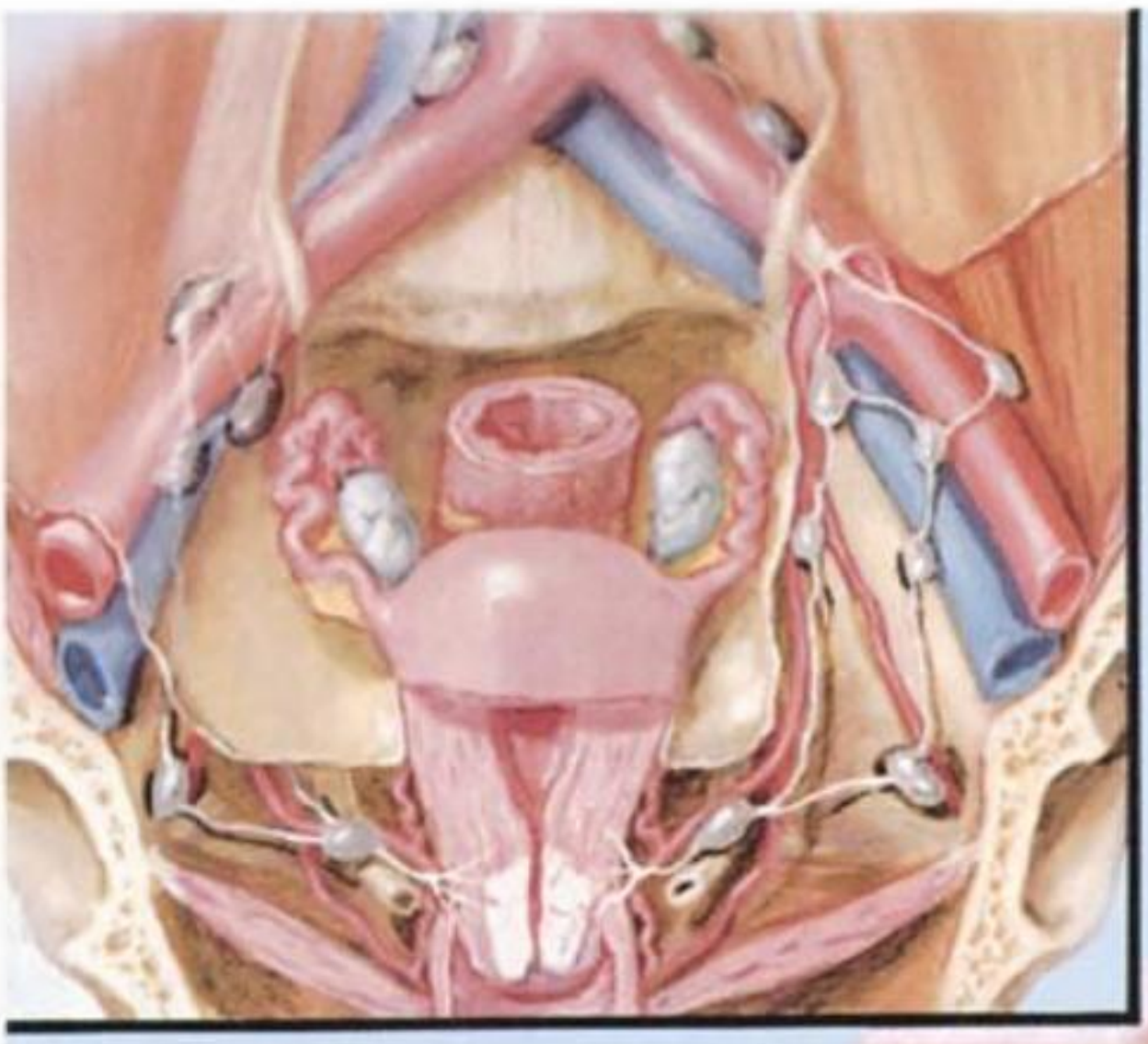
Los carcinomas manifiestos a menudo se diagnostican por simple inspección, dado que el tumor crece de forma nodular, exofítica o ulcerosa, formando cráteres o traccionando el cuello uterino en forma de tonel. En ocasiones se palpan resistencias del parametrio. La confirmación diagnóstica se logra entonces con relativa sencillez, p. ej. mediante biopsia de Knips y estudio del material sospechoso. La investigación posterior y la estadificación se realizan a partir de los siguientes criterios:

- Procedimientos de diagnóstico por la imagen (ecografía, radiografía de tórax, TC y RM; en ocasiones, linfografía para el diagnóstico de extensión y búsqueda de metástasis).
- Análisis de laboratorio: p. ej., VSG (a menudo aumentada, sobre todo en caso de extensión tumoral), marcadores tumorales (SCC, en ocasiones CEA; diagnóstico urinario de células tumorales).
- Cistoscopia y rectoscopia.

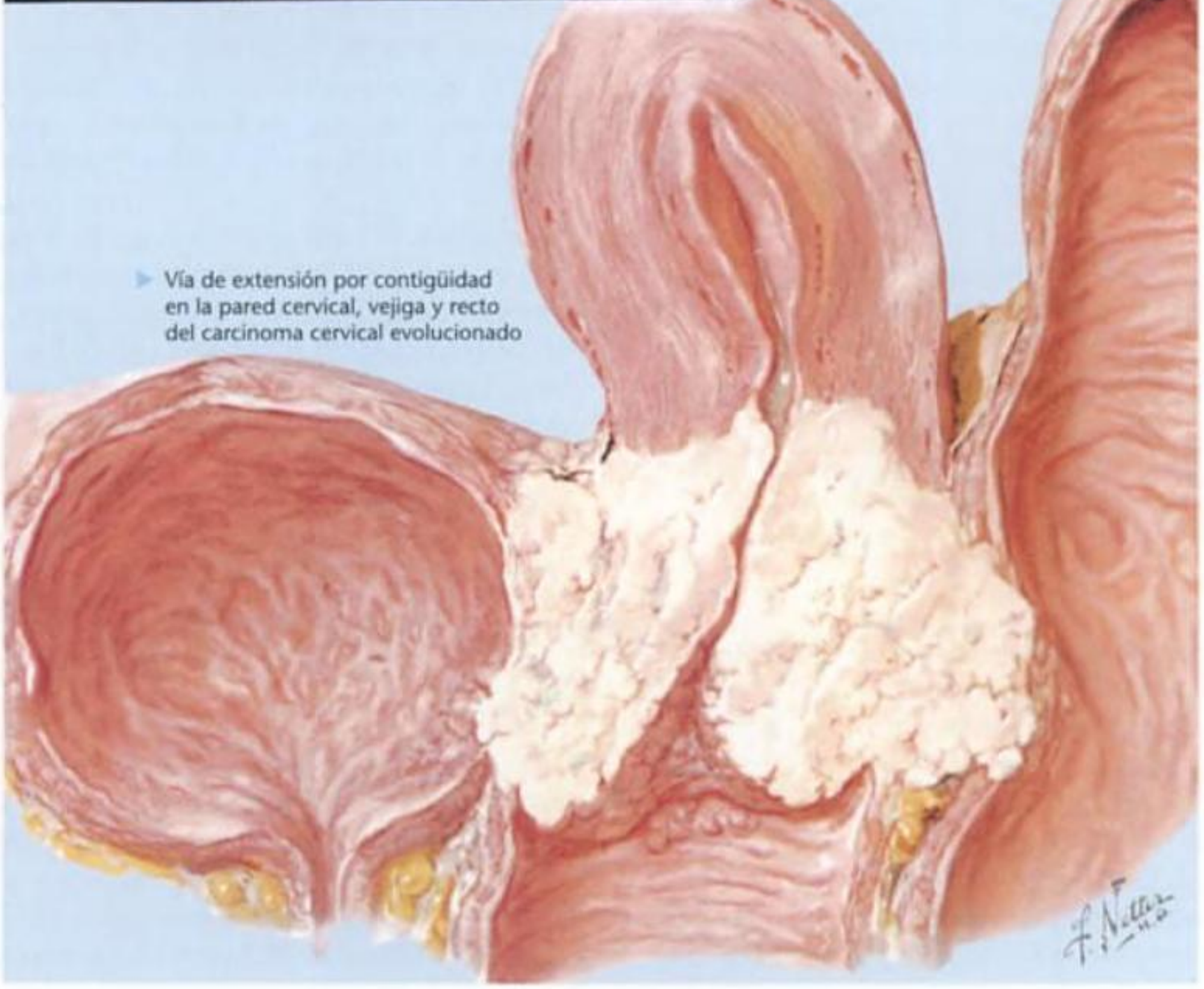
Terapia

Los carcinomas diagnosticados muy precozmente suelen ser curables mediante extirpación radical o radioterapia combinada (intracavitaria y percutánea). Según el estadio también se realizarán cirugía e irradiación de forma combinada. La quimioterapia desempeña un papel secundario en el tratamiento del carcinoma de cuello uterino, en tanto que el tratamiento hormonal no es de utilidad.

Material protegido por derechos de autor



Vía de diseminación linfógena del carcinoma de cuello uterino



Vía de extensión por contigüidad en la pared cervical, vejiga y recto del carcinoma cervical evolucionado

Material protegido por derechos de autor

La infección genital ascendente (también denominada anexitis, salpingitis o enfermedad inflamatoria pélvica) afecta casi exclusivamente a las mujeres en edad de procrear. La mayor incidencia por edad oscila entre los 15 y 20 años; en conjunto aprox. entre el 10 y el 15 % de las mujeres sexualmente activas se ven afectadas por una infección genital ascendente.

Etiología y patogenia

En la mayoría de los casos, se debe a una infección combinada de bacterias, en la cual el germen pasa a través de la vagina al útero hasta alcanzar los anexos.

En casi todos los casos se debe a *Chlamydia*, gonococos y/o microorganismos anaerobios. La ascensión tiene lugar sobre todo cuando el canal cervical se encuentra algo dilatado y el orificio uterino se encuentra abierto, p. ej.:

- Durante la menstruación o poco después.
- En el puerperio.
- Tras intervenciones intrauterinas (p. ej., legrado abortivo, interrupción del embarazo, curetaje).
- Cuando se produce un «carril» de contacto directo hacia la vagina, como en el caso de los hilos de un dispositivo intrauterino, que facilitan la transmisión transcervical al abocarse al exterior («espirales»).

No obstante, en muchos casos no existen factores demostrables que predispongan a dicha patología. Otras formas de las enfermedades inflamatorias de los anexos (actualmente muy infrecuentes) pueden ser de origen:

- Hematógeno (p. ej., tuberculosis; v. pág. 534).
- Por penetración desde las inmediaciones (p. ej., absceso peritiflítico, apendicitis).

Formas de la enfermedad y complicaciones. Las primeras zonas en verse afectadas por una infección ascendente son las trompas uterinas, ya sea únicamente alcanzando la mucosa (endosalpingitis) ya sea con infiltración y formación de abscesos en la pared de las trompas (salpingitis). Si se produce una estenosis de la trompa, la secreción o el pus se irán acumulando, produciéndose un hidrosálpinx y un piosálpinx; cuando también se ve afectado el tejido circundante, las proliferaciones y adherencias de la zona pélvica no son infrecuentes y a veces alcanzan un tamaño considerable (v. fig.). Otras complicaciones son los abscesos tuboováricos, el absceso de Douglas o la pelviperitonitis.

Clínica

Una infección genital ascendente puede manifestarse de formas muy diversas o puede cursar de forma asintomática. Los síntomas típicos son:

- En algunos casos, viene precedida de una aminocolpitis con cervicitis y flujo fétido; en caso de *Chlamydia*, flujo hemorrágico.
- Es casi siempre aguda y con frecuencia de instauración posmenstrual, con dolor visceral uni o bilateral.
- Con frecuencia (aunque no siempre), fiebre elevada; en ocasiones, decaimiento; eventualmente, cólicos intestinales, diarrea y estreñimiento; disuria.
- Alteraciones hemorrágicas (menometrorragias) en la endometritis y/o afecciones ováricas.
- Como complicación tardía, esterilidad causada por las adherencias de las trompas. Proliferaciones tubáricas.

Diagnóstico

La anamnesis suele ser típica (v. anteriormente):

Examen corporal. Sensibilidad a la presión y contractura de defensa en el bajo vientre. Dolor al desplazar el hocico de tenca; en algunos casos, inflamación flácida en la región anexial contigua (conglomerado).

Laboratorio. Los parámetros indicadores de inflamación se encuentran por lo común considerablemente elevados. En el diagnóstico diferencial se descarta la gestación extrauterina mediante determinación de HCG. Comprobación de inflamación mediante frotis cervical.

Ecografía. Líquido en el fondo de saco de Douglas, dilatación de las trompas por retención de secreciones, sangre o pus (sactosálpinx), tumor ovárico. Confirmación del diagnóstico mediante laparoscopia.

Terapia y pronóstico

Si al inicio del proceso se instaura una antibioterapia correcta, generalmente es fácil resolver esta patología. Otras medidas a tener en cuenta en el estadio agudo son el reposo en cama, los antiflogísticos y la reabsorción (aplicación de frío y después calor); en algunos casos, extracción de un dispositivo intrauterino o prohibición de relaciones sexuales. Ocasionalmente están indicadas las intervenciones quirúrgicas (p. ej., drenaje de un absceso). En algunos casos, las adherencias y uniones de las trompas pueden producir más tarde tanto esterilidad como molestias difusas en el hipogastrio.

Material protegido por derechos de autor

◀ Trompas dobladas y con proliferaciones

▶ Extensa proliferación; el conjunto del contenido pélvico se encuentra empaquetado en sacos

▲ Espasmo de las trompas **en la porción del istmo tubárico**

Material protegido por derechos de autor

Alrededor del 2 % de las anexitis se deben a tuberculosis. La mayor incidencia se da entre los 20 y 40 años de edad. Después de haber desaparecido la tuberculosis casi por completo, ha vuelto a incrementarse debido al síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y a la mayor movilidad de las personas, así como en parte a la acción de agentes microbianos inusuales (p. ej., micobacterias atípicas).

Etiología y patogenia

En el caso de la tuberculosis genital, se trata en general de una tuberculosis secundaria como resultado de una colonización hemática, a partir de un foco primario que generalmente se encuentra en el pulmón u ocasionalmente en el intestino. Debido a esa forma de propagación, la enfermedad también puede aparecer en mujeres vírgenes. Por regla general las trompas se encuentran afectadas en ambos lados (hasta en un 90 %), mientras que el endometrio se ve menos afectado (aprox. un 70 %) y, aún menos a menudo, los ovarios (aprox. un 10 % de los casos). En mujeres mayores a menudo sólo se ve afectado el endometrio.

Las alteraciones de las estructuras afectadas se asemejan a las originadas por infecciones ascendentes de las vías genitales, aunque pueden variar de gran manera:

- Inflamación y engrosamiento de las trompas.
- Eventual colonización de la mucosa de las trompas por una tuberculosis miliar, sobre todo en la fase inicial de la enfermedad.
- En caso de endosalpingitis, fuerte dilatación debido a la acumulación de exudado purulento (piosalpingitis tuberculosa), en algunas ocasiones con caseificación (v. fig.).
- Posible participación del peritoneo, lo que puede conducir a una siembra de tubérculos miliares en la serosa de las trompas.
- Si el curso de la enfermedad es larvado, se produce un crecimiento lento de conglomerados tumorales indoloros de los anexos.
- Con el tiempo se producen proliferaciones entre las trompas, ovarios, intestino y epiplón mayor.

Clínica

La tuberculosis genital permanece a menudo completamente asintomática. Con motivo de la consulta médica debida a complicaciones, se aprecian los siguientes cuadros clínicos:

- Esterilidad.
- Trastornos del ciclo (meno y metrorragias).
- Algunas veces dolor inespecífico en el hipogastrio.

Diagnóstico

La tuberculosis genital es con frecuencia un hallazgo ocasional, principalmente cuando cursa de forma asintomática. El diagnóstico se establece p. ej. mediante laparoscopia a raíz de un estudio por esterilidad, o al realizar el estudio histológico de un legrado.

Anamnesis. A menudo no despierta sospechas. A veces se encuentran indicios de tuberculosis pulmonar, lo que orientará a establecer un posterior diagnóstico ginecológico.

Examen corporal. En algunos casos pueden palparse tumores anexiales indoloros en ambos lados.

Laboratorio. Para asegurar el diagnóstico, se aísla el microorganismo a partir de sangre menstrual; para ello se toma la sangre durante tres ciclos mediante una cápsula que se coloca en el hocico de tenca. También son métodos idóneos el estudio de la secreción del fondo de saco de Douglas, del material de legrado (a menudo un hallazgo ocasional, v. anteriormente) y, en algunos casos, de las muestras quirúrgicas. A veces también puede aislarse el bacilo a partir de la orina.

Diagnóstico por la imagen. Inicialmente deben buscarse por radiografía focos a nivel torácico. Por principio también deberá realizarse una exploración al cónyuge por una posible infección.

Terapia

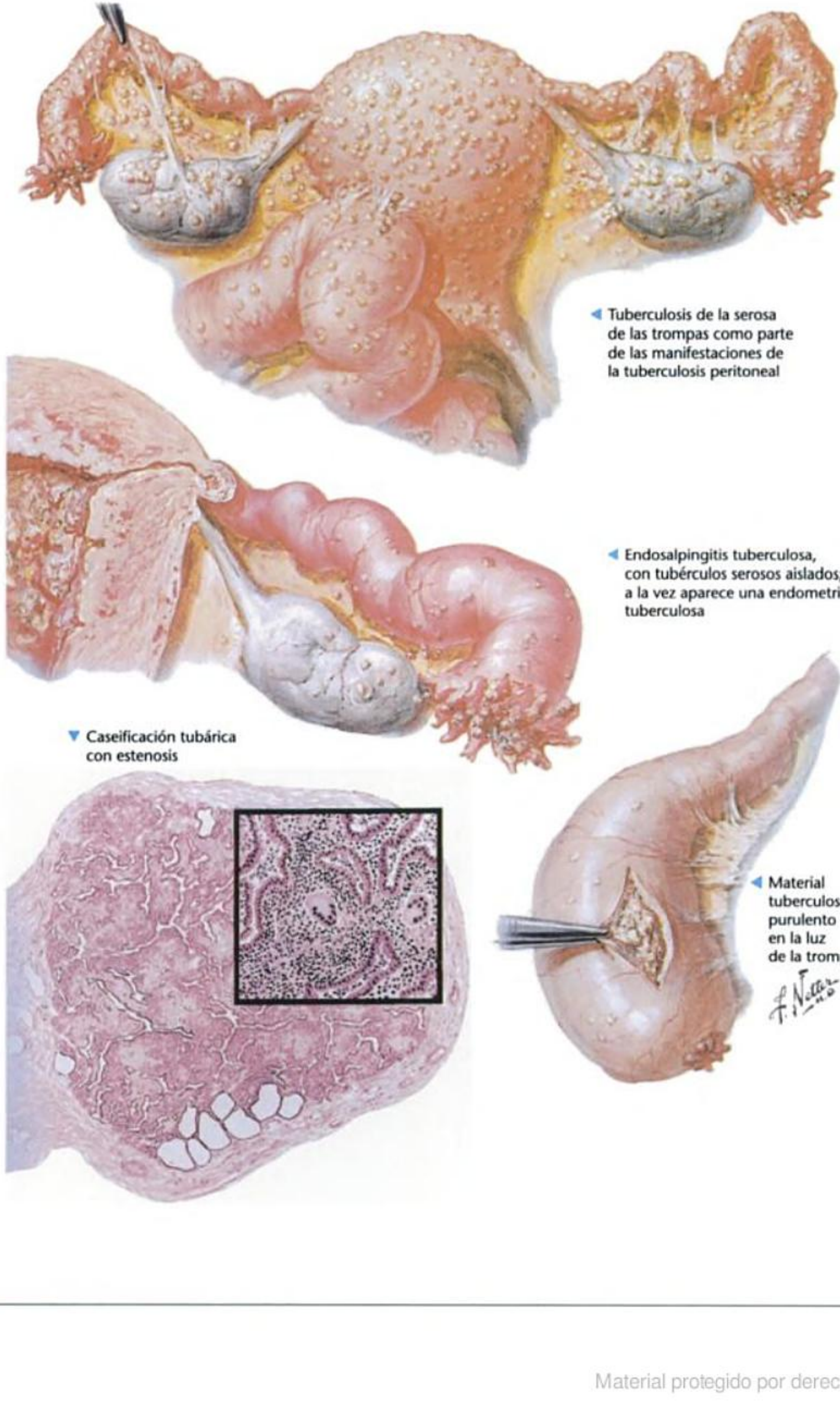
El tratamiento de la tuberculosis genital se realiza como en la tuberculosis pulmonar, esto es, mediante tuberculostáticos (v. pág. 280). La intervención quirúrgica sólo está indicada cuando existen grandes conglomerados tumorales que se resisten a la terapia medicamentosa.

La infección genital y la muerte por tuberculosis son de declaración obligatoria. Esta infección se clasifica como tuberculosis contagiosa, porque la sangre menstrual representa una vía de contagio.

Pronóstico

El porcentaje de curación de la tuberculosis genital es elevado (hasta el 90 %), aunque a menudo presenta la esterilidad como secuela.

Material protegido por derechos de autor



Tuberculosis de la serosa de las trompas como parte de las manifestaciones de la tuberculosis peritoneal

Endosalpingitis tuberculosa, con tubérculos serosos aislados; a la vez aparece una endometritis tuberculosa

Caseificación tubárica con estenosis

Material tuberculoso purulento en la luz de la trompa

Material protegido por derechos de autor

Endocrinología

Hipófisis/glándula pineal . 536

Tiroides 560

Glándulas suprarrenales . 592

Páncreas endocrino 608

Paratiroides 620

Diferenciación sexual/
estados intersexuales . . . 634

Material protegido por derechos de autor

La hipófisis es una protuberancia del cerebro, con un peso aproximado de 0,7 g, cuyo tallo surge de la parte ventromedial del hipotálamo. Se localiza en la silla turca de la articulación cuneonavicular que queda ocupada prácticamente por completo por la hipófisis. La silla turca está cerrada en su parte superior por una capa de la duramadre (diafragma de la silla) que presenta una apertura para el paso del tallo hipofisario. Debido a dicha localización recluida, en caso de un aumento de tamaño de la hipófisis se provoca una dilatación de la parte ósea de la silla turca, distinguible en una radiografía.

La hipófisis consta de una parte glandular (adenohipófisis) y una parte nerviosa (neurohipófisis). La adenohipófisis o lóbulo anterior procede del ectodermo de la faringe; la neurohipófisis o lóbulo posterior procede del suelo del diencéfalo. Ambas partes tienen actividad endocrina y pueden subdividirse a su vez en otras tres partes (v. más adelante).

Neurohipófisis

El infundíbulo se halla por encima de la silla turca que pasa a la *parte distal*, la cual forma la parte más fina del tallo hipofisario. Más distante se sitúa el *lóbulo posterior*.

Infundíbulo. La parte proximal del infundíbulo también se denomina *eminencia mediana*. El tercer ventrículo se adentra un poco en el infundíbulo (receso infundibular). Numerosos axones de neuronas (tracto tuberohipofisario), situados en el núcleo infundibular de la región del hipotálamo, se adentran en el infundíbulo, donde sus terminaciones mantienen firme contacto con los capilares fenestrados de la v. porta de la hipófisis (v. pág. 538) que se extiende hasta la adenohipófisis. En el infundíbulo se secretan hormonas liberadoras e inhibitorias, de origen hipotalámico, a la sangre de la v. porta de la hipófisis, que estimulan o inhiben la secreción de las hormonas en la parte glandular (v. pág. 540).

Asimismo, por el infundíbulo también pasan axones procedentes de los núcleos supraópticos y paraventriculares (tracto supraopticohipofisario) hacia el lóbulo posterior de la hipófisis.

Porción intermedia. Área de paso de los axones del tracto supraopticohipofisario.

Lóbulo posterior. Por medio de los axones del tracto supraopticohipofisario se transportan los llamados *gránulos elementales*, de unos 120-180 nm de tamaño, al lóbulo posterior, donde quedan almacenados en las terminaciones de los axones y de donde serán secretados mediante estímulos nerviosos. Los gránulos proceden de las células neurosecretoras del hipotálamo y contienen hormona antidiurética (ADH) y oxitocina respectivamente. La ADH aumenta la reabsorción de agua en el riñón (antidiuresis) y, en altas concentraciones, también provoca vasoconstricción (aumento de las resistencias periféricas), y con ello un aumento de la presión sanguínea. La oxitocina favorece la disposición de la musculatura del útero a la contracción y estimula los podocitos de la glándula mamaria.

Adenohipófisis (lóbulo anterior)

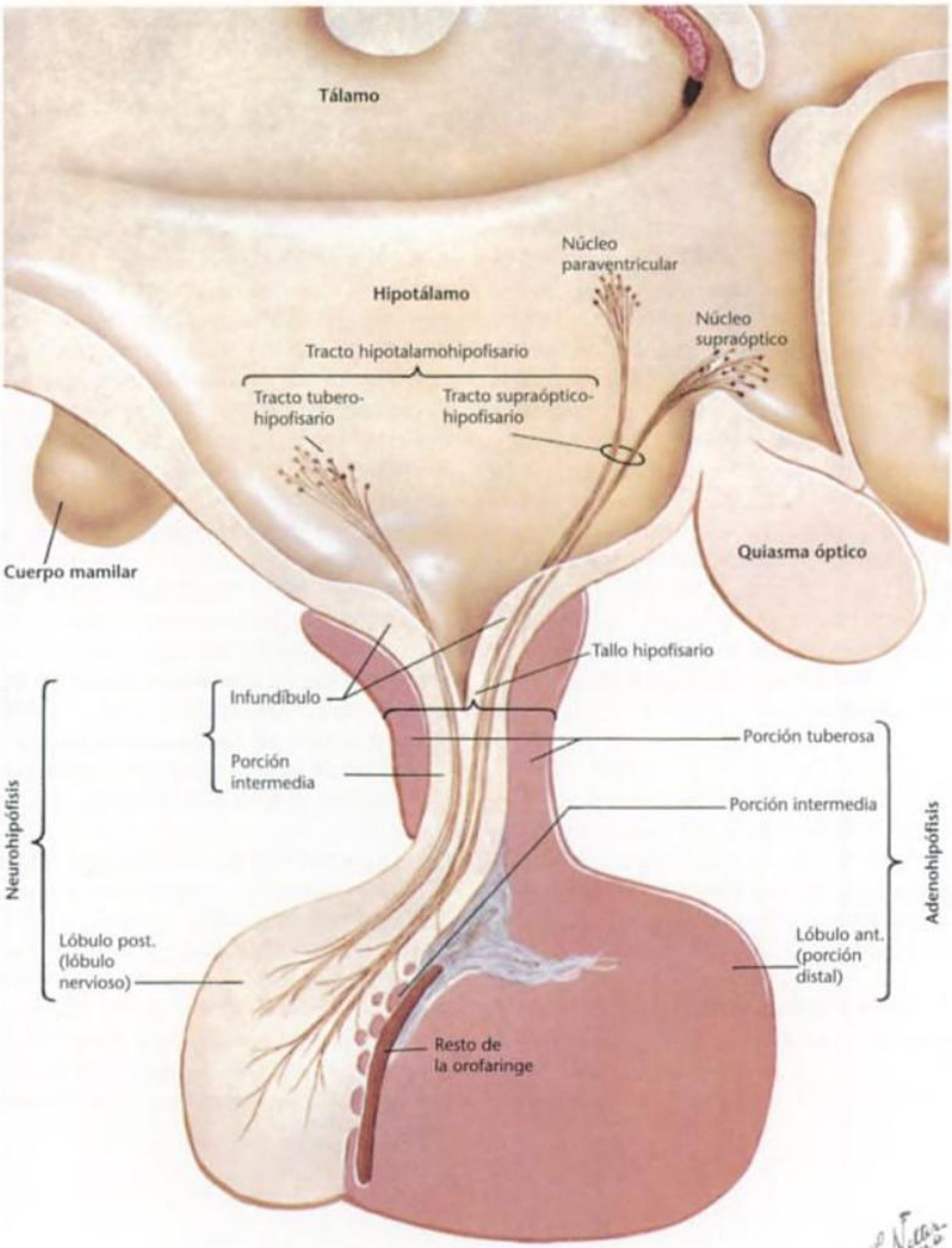
La *parte tuberal* se halla junto al infundíbulo ventral, lo circunscribe en su parte más próxima y pasa a la porción distal de la hipófisis. Aquella sección en que la *parte distal* se halla contigua al lóbulo posterior se denomina *parte intermedia* y a menudo muestra cavidades quísticas. En la porción intermedia aún pueden hallarse partes de la orofaringe, de la que biogenéticamente se generó la adenohipófisis.

El lóbulo anterior presenta una estructura típicamente glandular, con un estroma que consiste en tejido conjuntivo reticular y cordones de células glandulares. En estos últimos se sintetizan las hormonas de la parte distal hipofisaria, que se secretarán bajo la influencia de las hormonas liberadoras.

Las células del lóbulo anterior (v. pág. 540) se dividen en tres grupos según sus características cromáticas:

- Células cromófobas: también denominadas *células principales* o γ, sólo se tiñen muy débilmente.
- Células acidófilas: también denominadas *células* α, que se dejan teñir con colorantes ácidos.
- Células basófilas: también denominadas *células* β, se tiñen con colorantes básicos.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El riego sanguíneo tanto de la región hipotalámica como de la hipófisis tiene una importancia esencial para todo el organismo humano. No sólo provee a la región más importante de las sustancias necesarias para el control central de los circuitos hormonales básicos, cerrando asimismo el sistema de retroalimentación, sino que a la vez constituye la vía de acceso para las hormonas secretadas hacia los lugares de actuación en todo el cuerpo.

Hipotálamo

El hipotálamo y, en especial, sus núcleos están dotados de gran cantidad de vasos sanguíneos. Así, el núcleo supraóptico y el núcleo paraventricular, p. ej., muestran una de las redes de capilares más tupidas del cerebro. Las neuronas del hipotálamo se ven seriamente afectadas cuando varía la concentración de electrólitos, péptidos y otras sustancias contenidas en la sangre. Esta generosa provisión nutritiva del hipotálamo corre a cargo de la a. carótida interna y la a. basilar, por un lado a través de los pequeños troncos terminales de dichos vasos que parten del círculo arterioso del cerebro (polígono de Willis) y, por otro, a través de la rama principal de los mismos vasos. La sangre venosa regresa por diferentes vías en dirección rostral por la v. cerebral anterior, hacia el cráneo por la v. cerebral interna y en dirección caudal por la v. basilar (de Rosenthal).

Hipófisis

La hipófisis se nutre de arterias que, si bien también proceden de la a. carótida interna, están totalmente separadas del riego arterial del hipotálamo. También el sistema venoso de la hipófisis se distingue del hipotálamo.

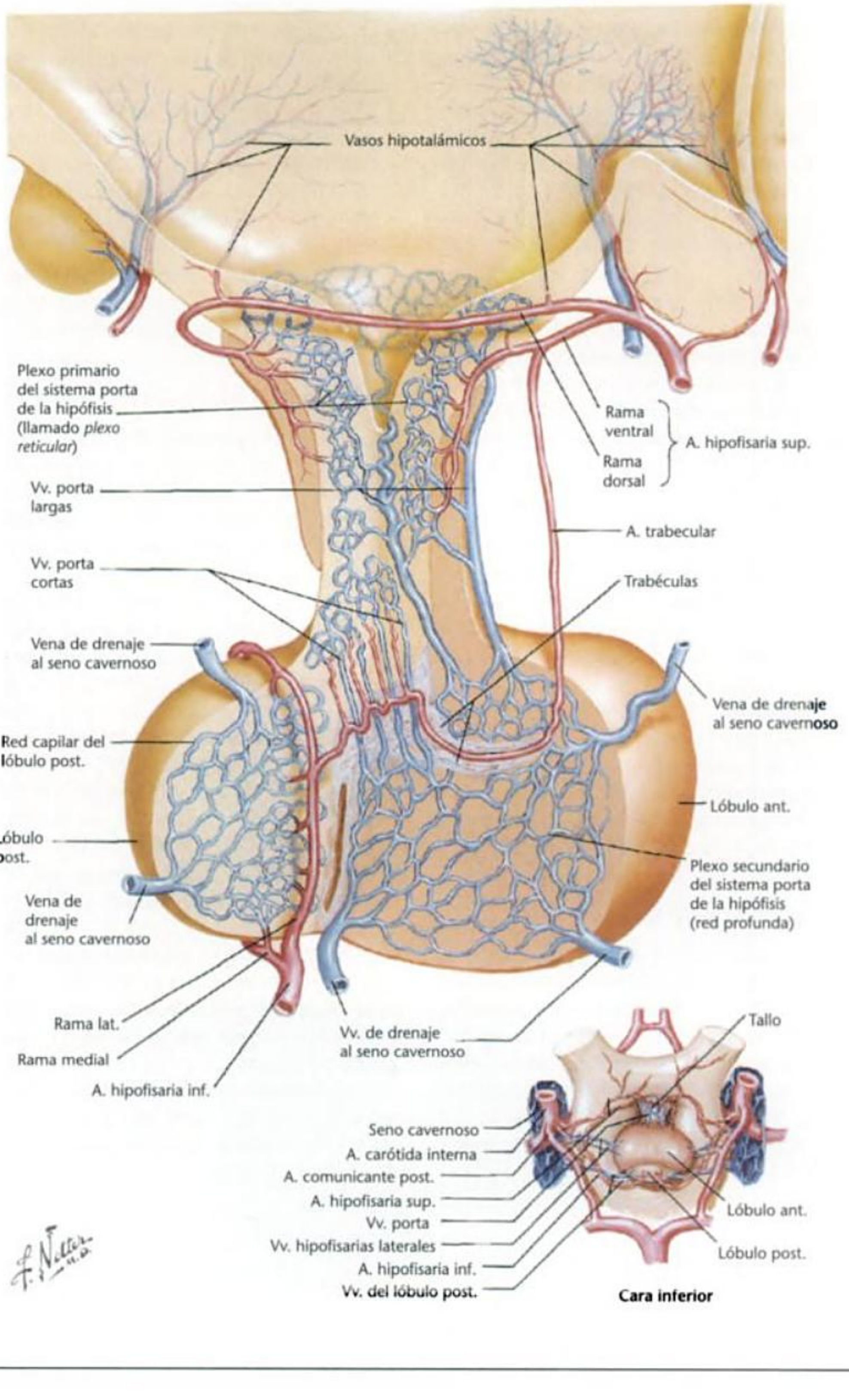
Lóbulo anterior (adenohipófisis). Las ramas de la adenohipófisis superior parten de la a. comunicante posterior o bien de la misma a. carótida interna. Se ciñen alrededor de la parte superior del tallo hipofisario; sin embargo, no irrigan directamente el lóbulo, sino que establecen una relación con el plexo primario. Éste consiste en capilares sinusales, el denominado «plexo envolvente», desde el tallo y en la eminencia media, la parte elevada del hipotálamo al fondo del tercer ventrículo (infundíbulo), del cual sale el tallo de la hipófisis. Por medio de estos enlaces, la sangre llega primero a las vénulas y después a venas pequeñas, pero largas, que atraviesan verticalmente el tallo hipofisario y así la porción distal de la adenohipófisis, donde se transforman en un plexo secundario de senos capilares (el llamado *trenzado profundo*). A ambos trenzados se les denomina *sistema de la v. porta de la hipófisis*. Los vasos portales forman un sistema altamente complicado de enlaces y nudos, que se ciñe a las fibras nerviosas del tallo hipofisario en forma de espiral y penetra en las porciones tuberal y distal. Por medio de esta parte extraordinariamente compleja de movimiento circulatorio, las hormonas del tipo estimulador e inhibidor que se forman en los núcleos tuberales de la eminencia mediana llegan al lóbulo anterior de la hipófisis, donde regulan la liberación de las hormonas allí formadas que actúan en los órganos finales.

La sangre venosa discurre finalmente a través de vv. laterales hipofisarias al seno cavernoso, dejando, sin embargo, la posibilidad de una vuelta a la circulación, por lo que las hormonas secretadas en el lóbulo anterior serán transportadas de nuevo a la eminencia media y, a través de este proceso de realimentación, son capaces de intervenir de manera reguladora en su propia síntesis en los núcleos tuberales.

Lóbulo posterior de la hipófisis (neurohipófisis). El lóbulo posterior de la hipófisis se alimenta mediante un anillo parecido de ramas de la a. hipofisaria inferior, que sale directamente de la a. carótida interna. Estas ramas forman arteriolas y capilares dentro del lóbulo nervioso y aportan además partes al sistema de las vv. portas según se ha mencionado antes. Las vv. del lóbulo posterior desembocan, igual que las del lóbulo anterior, en el seno cavernoso.

Material protegido por derechos de autor

Anatomía de la región de la hipófisis II



Material protegido por derechos de autor

Control neuroendocrino del lóbulo anterior hipofisario

Las neurosecreciones procedentes del hipotálamo vertidas al sistema de las vv. portas de la hipófisis (v. pág. 538) regulan la actividad secretora de las células con actividad endocrina del lóbulo anterior hipofisario. La síntesis y secreción de estas hormonas hipotalamicohipofisarias liberadoras e inhibidoras varían según los estímulos recibidos desde sus centros de formación dentro del hipotálamo, es decir, del núcleo supraóptico y del núcleo paraventricular. Dichos estímulos se transmiten por dos vías al hipotálamo. Por un lado, por medio de enlaces nerviosos de otras regiones cerebrales y, por otro, por medio de una variación en la composición de la sangre que llega al hipotálamo. En ambos casos, las células hipotalámicas reaccionan a una abundancia de señales nerviosas y endocrinas relacionadas entre sí, por lo que una evaluación de la causa y los efectos podrá ser realmente difícil.

Control neural. La condición para un control neuronal es la integridad de los enlaces nerviosos en el pedúnculo del cuerpo mamilar, en el que se transmiten informaciones de la formación reticular de la médula espinal y del tronco encefálico al hipotálamo dorsal.

Control endocrino. Se trata de una retroalimentación transmitida por vía hematógena que influye en la secreción de las hormonas gonadotropas, adrenocorticotropas y tireotropas como resultado de la concentración de hormonas de la gónada, de las cápsulas suprarrenales y de la glándula tiroides en la sangre.

Hormonas hipotalámicas

Según los conocimientos actuales, las hormonas del hipotálamo que regulan la secreción de las hormonas hipofisarias del lóbulo anterior por medio del sistema de las vv. portas de la hipófisis son específicas para cada una de las hormonas hipofisarias. Únicamente la secreción de gonadotropina parece estar influida por una hormona de tipo estimulador. Aún no se han podido identificar hormonas de tipo inhibidor para todas las hormonas hipofisarias:

- GnRH: secreción de hormona luteinizante (LH) y hormona estimulante de los folículos (FSH).
- PRH: secreción de prolactina (PRL).
- PIH: inhibición de la secreción de PRL
- CRH: secreción de la hormona adrenocorticotropa (ACTH).
- TRH: secreción de la hormona estimulante de la glándula tiroides (TSH).
- SRH (=GRH): secreción de la hormona somatotropa (STH).
- SIH (=GHRIH): inhibición de la secreción de STH y TSH.
- MRH: secreción de la hormona estimulante de los melanocitos (MSH).
- MIH: inhibición de la secreción MSH.

Hormonas del lóbulo anterior de la hipófisis

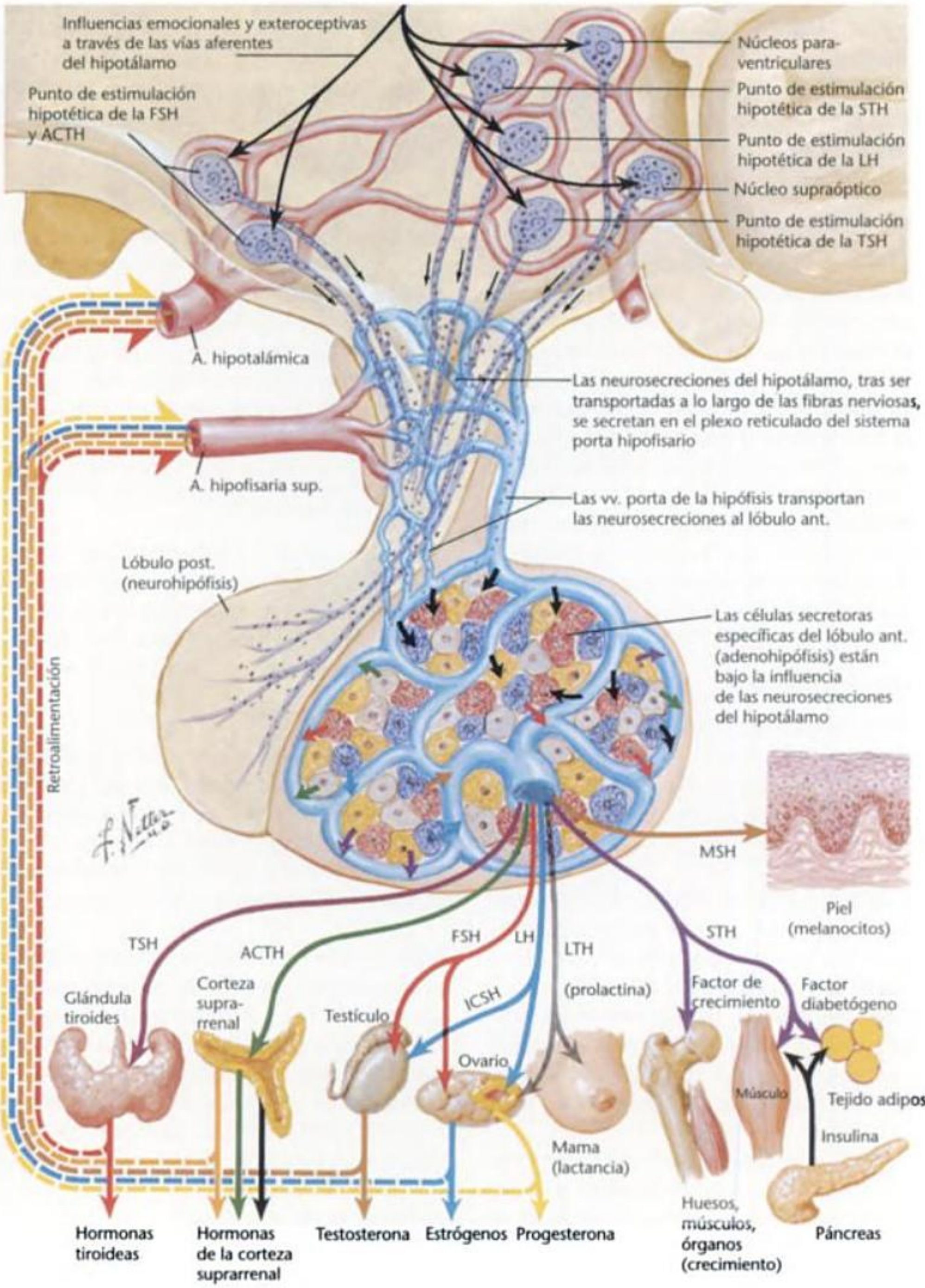
Las células responsables de la síntesis de hormonas de la adenohipófisis son, en la mayoría de los casos, células de tipo específico. Se distinguen tres grupos principales de células según su comportamiento cromático, que a su vez pueden dividirse en varios subgrupos. La distribución de funciones de los diferentes tipos de células del lóbulo anterior hipofisario aún no han podido ser aclaradas en su totalidad. Según los conocimientos actuales se presenta la siguiente distribución:

- Células α acidófilas: somatotropina (STH = GH).
- Células ε acidófilas: PRL.
- Células β_1 basófilas: corticotropina (ACTH); β-lipotropina (β-LPH), melanotropina (MSH).
- Células β_2 basófilas: tirotropina (TSH).
- Células δ basófilas: LH, hormona estimulante de las células intersticiales (ICSH); FSH.

El grupo de células cromófobas que no se pueden teñir ni con métodos a base de ácidos ni bases incluye las células secretoras activas que perdieron su granulación, al igual que las células primitivas y las células precursoras.

Los efectos ejercidos las hormonas del lóbulo anterior de la hipófisis sobre los órganos finales y los efectos de retroalimentación se detallan en la figura de la página contigua.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Los extractos obtenidos de los lóbulos posteriores de la hipófisis contienen dos octapéptidos altamente eficaces y activos y de estructura similar, la denominada *oxitocina* y la ADH, que se conoce también como *antidiuretina* o *vasopresina*.

A pesar de que ambas hormonas pertenecen al lóbulo posterior hipofisario, su centro de formación no es la hipófisis, sino el hipotálamo situado encima de ella, o más concretamente, los núcleos paraventricular y supraóptico.

Transporte axonal de hormonas

En los lóbulos posteriores hipofisarios se obtienen los productos neurosecretores, como gotas coloidales que se pueden teñir (corpúsculos de Herring); éstos serán transportados por vía axonal, por el interior de las delgadas fibras de médula escasa del tracto supraopticohipofisario. Dichas gotas se presentan como gránulos con membrana, electrónicamente densos al microscopio electrónico, en las terminaciones de los axones del sistema supraopticohipofisario. Estas gotas se secretan dentro de la neurohipófisis, aparentemente primero en el tejido pericapilar, y después a través del endotelio fenestrado de los capilares pasan a la circulación sanguínea.

Secreción hormonal

Los estímulos de la secreción de las hormonas sintetizadas o bien liberadas en el hipotálamo son las variaciones en la actividad de las células neurosecretoras, que reaccionan a influencias hematógenas y nerviosas.

Control de la secreción de ADH. La ADH desempeña la tarea de mantener la presión osmótica de los líquidos corporales a un nivel constante. El estímulo más importante de la secreción de ADH es el incremento de la osmolalidad de la sangre. Dicho incremento es registrado por receptores osmóticos muy sensibles del SNC que reaccionan a un cambio en la osmolalidad del 2 % y lo comunican a las células neurosecretoras del hipotálamo.

Además de los receptores osmóticos, los receptores de dilatación de la aurícula izquierda y de las vv. pulmonares también intervienen en la regulación de la secreción de ADH y controlan así el volumen intravascular. Asimismo, otros estímulos no específicos, como la luz, la temperatura y el ruido pueden tener influencia sobre la secreción de ADH, supuestamente a causa de aferencias de regiones cerebrales superiores. El alcohol inhibe la secreción de ADH, lo cual explica un incremento de la diuresis, como se observa en muchas ocasiones después del consumo de alcohol. La nicotina, en cambio, lleva a un incremento de la secreción de ADH.

Control de la secreción de oxitocina. El estímulo más fuerte para que se secrete oxitocina es la succión del pezón al mamar, que a la vez libera prolactina. Este estímulo se produce supuestamente a causa de aferencias mecánicas y sensibles del pezón, que está vinculado con la región hipotalámica. La concentración de oxitocina en suero comienza a incrementarse aprox. a la mitad del parto. El estímulo causante es muy probablemente la dilatación del cuello uterino.

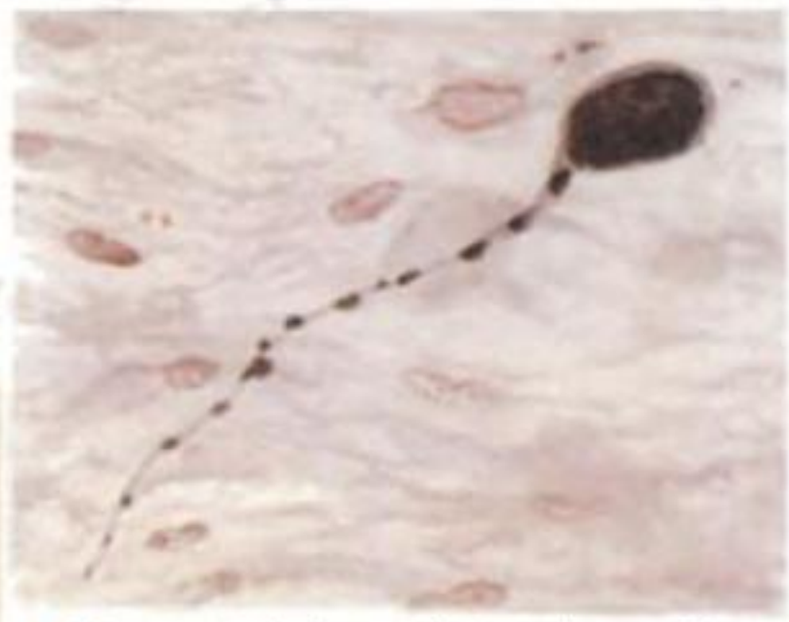
Influencia hormonal

La influencia de ambas hormonas del lóbulo posterior hipofisario muestran un ligero solapamiento. Así, la oxitocina posee aproximadamente un 1 % de la potencia vasoconstrictora de la ADH, lo cual a su vez significa una eficacia del 10 % con respecto a la ADH.

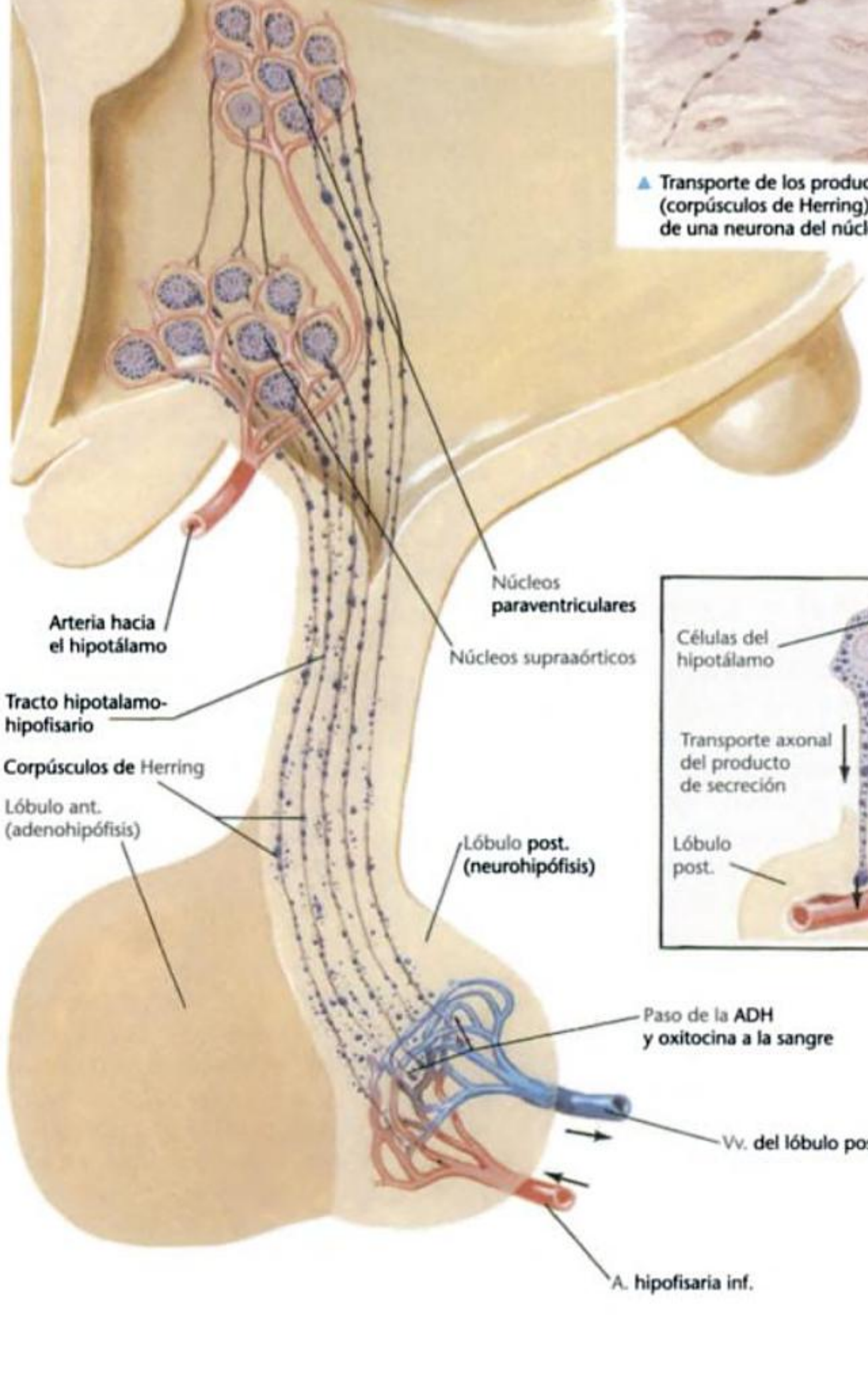
Oxitocina. La oxitocina fomenta la predisposición a las contracciones de los mm. lisos del útero durante la última fase del embarazo y provoca las contracciones del útero durante el parto. A su vez, la oxitocina estimula las células contráctiles mioepiteliales de la mama, lo cual provoca la secreción láctea.

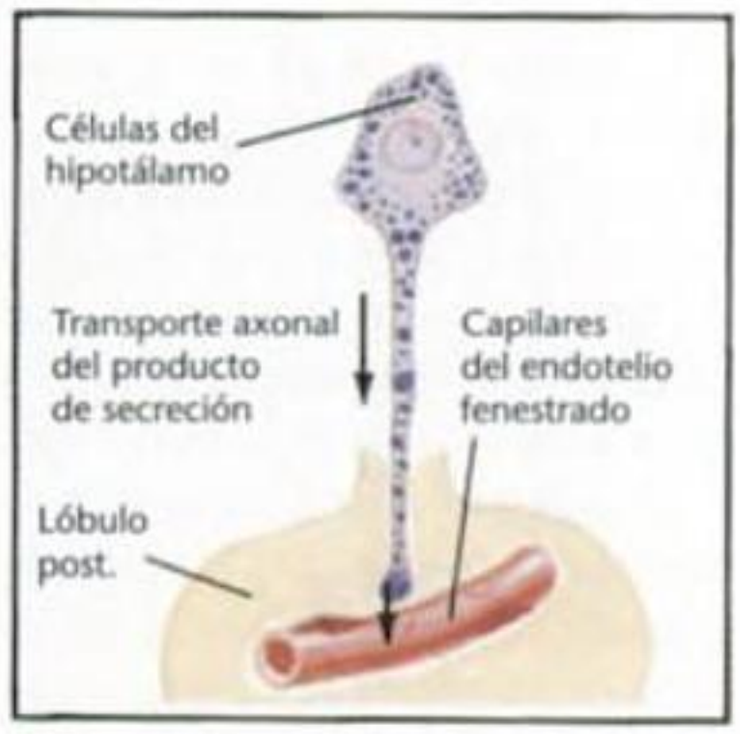
ADH. La ADH incrementa la reabsorción de agua en el riñón mediante el aumento de la permeabilidad al agua en los túbulos contorneados distales del riñón y en los túbulos colectores; en dosis mayores también aumenta la presión arterial en la circulación como resultado de un incremento del tono muscular de las arteriolas y, por lo tanto, de un incremento de las resistencias periféricas de los vasos. En caso de carencia de ADH se presenta el cuadro clínico de una diabetes insípida (v. pág. 556).

Material protegido por derechos de autor



▲ Transporte de los productos de secreción (corpúsculos de Herring) a lo largo del axón de una neurona del núcleo supraóptico





F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Son diversas las causas de enfermedad por encima de la silla turca, y los daños por ellas provocados son múltiples. En primer lugar, se observan lesiones por encima de la silla turca dentro del ámbito de las enfermedades tumorales:

- Craneofaringioma.
- Meningioma.
- Hamartoma.
- Linfoma.
- Ependimoma.
- Granuloma.
- Pinealoma ectópico.

Otras causas de lesiones hipotalámicas pueden ser los quistes dermoides, traumas, hemorragias, infartos o bien los procesos inflamatorios graves (encefalitis).

Patogénesis

A causa de la carencia de secreción de las hormonas del lóbulo posterior hipofisario, sintetizadas en el hipotálamo, o de las hormonas de tipo estimulador que controlan la secreción de las hormonas en el lóbulo anterior hipofisario, aparecerán los trastornos correspondientes según las regiones afectadas. Los efectos de una lesión del tracto hipotalamohipofisario se corresponden con los de una lesión de las propias neuronas productoras de hormonas. Lo decisivo, a fin de cuentas, de cara a los efectos periféricos, es la falta de secreción hormonal del lóbulo posterior hipofisario o la falta de estímulo de la secreción de hormonas del lóbulo anterior hipofisario. También en los casos de una hipófisis intacta, las lesiones por encima de la silla turca provocan un cuadro clínico de insuficiencia hipofisaria (v. pág. 548 y ss.).

En ciertos casos, sin embargo, también puede observarse un aumento desmesurado en la secreción hormonal del lóbulo anterior hipofisario, como ocurre tras la lesión de ciertos grupos de neuronas hipotalámicas o del tallo hipofisario. Así, pudo observarse en algunos casos, p. ej., una hiperprolactinemia después de una división parcial del tallo hipofisario. Esto se debe supuestamente a falta de prolactostatina.

Además de los mecanismos de control inducidos hormonalmente, el hipotálamo es también responsable de otros mecanismos de control que igualmente pueden verse afectados en casos de lesiones por encima de la silla turca (v. más adelante).

Sueño

Por la región posterior del hipotálamo discurre la parte rostral de la formación reticular que influye sobre el ritmo de sueño y vigilia. Los trastornos en esta región provocan a menudo fatiga crónica o somnolencia y, en algunos casos raros y graves, también narcolepsia. Los tumores del diencéfalo también pueden provocar en casos aislados un síndrome hipercinético en niños.

Nutrición

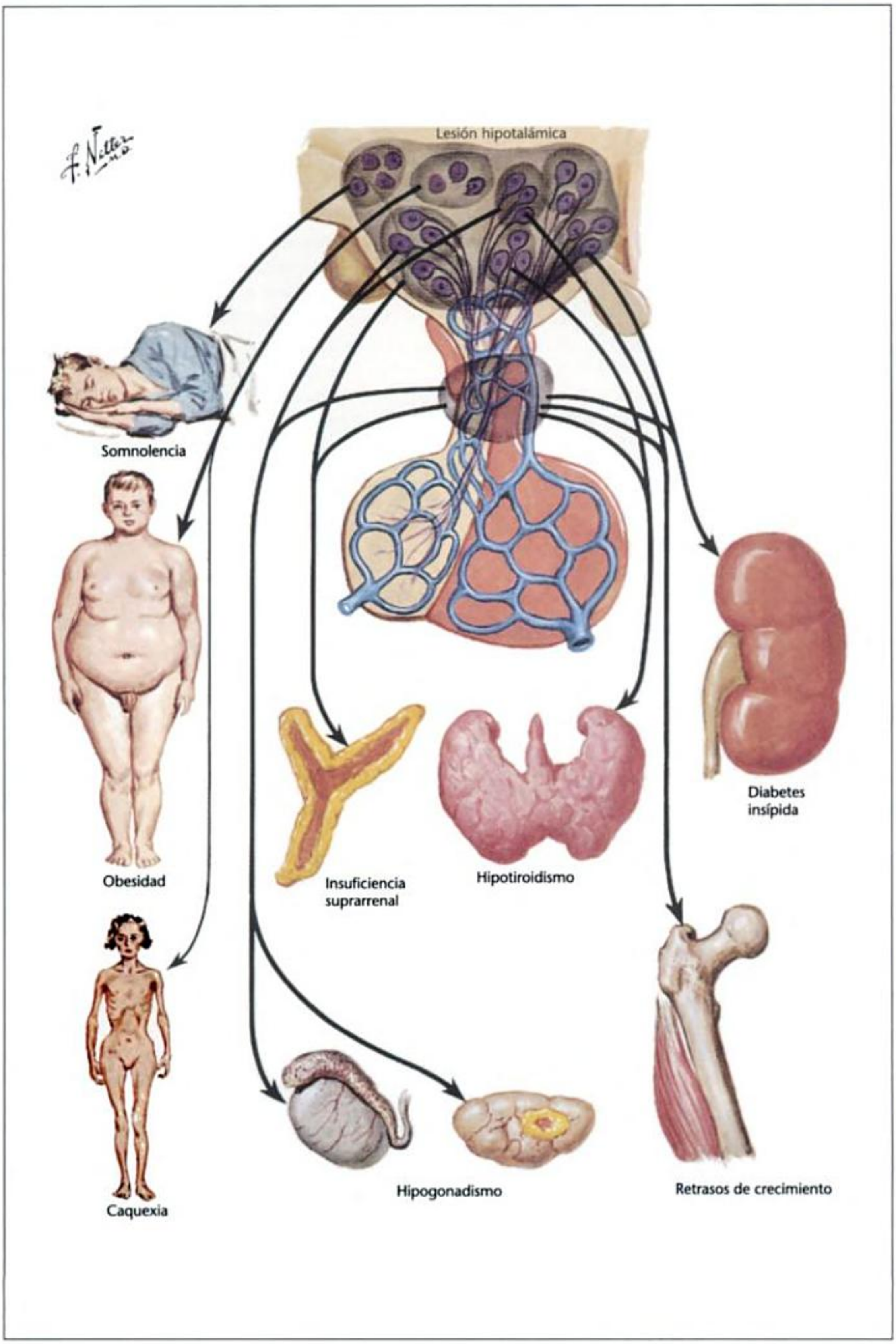
Gracias a los resultados obtenidos en ensayos experimentales, puede deducirse que el hipotálamo es también responsable del control de la ingesta de alimentos. Es cierto que la regulación de dicha ingesta se debe en buena parte a las funciones orgánicas gastrointestinales y a factores psíquicos, pero parece existir un «centro del hambre» hipotalámico y un «centro de saciedad». La destrucción de regiones ventromediales hipotalámicas lleva a una sensación de hambre continua y, por tanto, a una ingesta irrefrenable de alimentos, con la consiguiente obesidad extrema. La lesión de regiones más laterales provoca, en cambio, una sensación de saciedad continua, independiente del estado del cuerpo afectado, que impide la ingesta y lleva, finalmente, a la muerte por inanición.

Desde el punto de vista clínico, se dan muchos más casos de obesidad que de caquexia.

Sed

En cuanto a la sed provocada por lesiones hipotalámicas, ésta es en primer lugar la consecuencia de una falta de agua provocada por una carencia de vasopresina (diuresis incrementada, diabetes insípida). No obstante, también se ha postulado la existencia de centros de sed hipotalámicos, cuya presencia, sin embargo, no se ha probado de forma definitiva. Experimentalmente se ha podido observar hipodipsia o bien polidipsia al producirse la estimulación o la destrucción de ciertas áreas hipofisarias.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Los craneofaringiomas se generan a partir de restos de una estructura procedente de la faringe embrionaria, el conducto craneofaríngeo (divertículo de Rathke). Muchas veces pueden observarse también en niños y adolescentes, constituyen el 7 % de todos los tumores infantiles y representan la forma tumoral por encima de la silla turca más frecuente en niños. Raras veces también se ven afectados los adultos.

Los craneofaringiomas crecen de manera lenta y se extienden por compresión por debajo del lóbulo frontal o temporal hacia la fosa interpeduncular o bien al agujero interventricular. Habitualmente se localizan por encima de la silla turca, pero a veces también se extienden a su interior, y en muy raras ocasiones son exclusivamente intraselares. También ha podido detectarse una extensión caudal a lo largo del *clivus* o a través de la incisura tentoria hasta el ángulo pontocerebeloso.

Anatomía patológica

Los craneofaringiomas pueden ser pequeños o de enorme tamaño. Se presentan en formas sólidas o de quiste, cuyo contenido es un líquido aceitoso de color verdoso-marrón que muchas veces contiene cristales de colesterol. También han podido observarse calcificaciones en muchos casos.

La estructura histológica muestra masas de células epiteliales prismáticas y cúbicas. En las partes degenerativas del tumor, puede haber líquido aceitoso, calcio y queratina.

Clínica

El quiasma óptico prácticamente siempre está afectado. A causa de la compresión muchas veces se producen trastornos visuales con deficiencias del campo visual. Aprox. en el 50 % de los casos se hallan trastornos en las funciones endocrinas y muchas veces también diabetes insípida, panhipopituitarismo y una insuficiencia gonadal en adultos, así como retrasos en el crecimiento y obesidad en niños. En el 15 % de los niños afectados por craneofaringiomas existe hidrocefalia a causa de una oclusión del orificio intraventricular, en muchos casos asociada a una papila congestiva. También se producen trastornos de la conciencia y deficiencias motoras.

Diagnóstico

El examen radiológico muestra calcificaciones en casi todos los casos infantiles de craneofaringiomas y en el 50 % de los tumores en adultos. El método más importante entre los reconocimientos diagnósticos es la TC. Debe llevarse a cabo en capas tanto horizontales como verticales, y revela la relación topográfica que mantiene el tumor con el cerebro, la base del cráneo, la fosa hipofisaria y el círculo arterioso del cerebro (polígono de Willis).

Para la evaluación de la función hipofisaria e hipotalámica, es imprescindible el diagnóstico de las funciones endocrinas.

Terapia

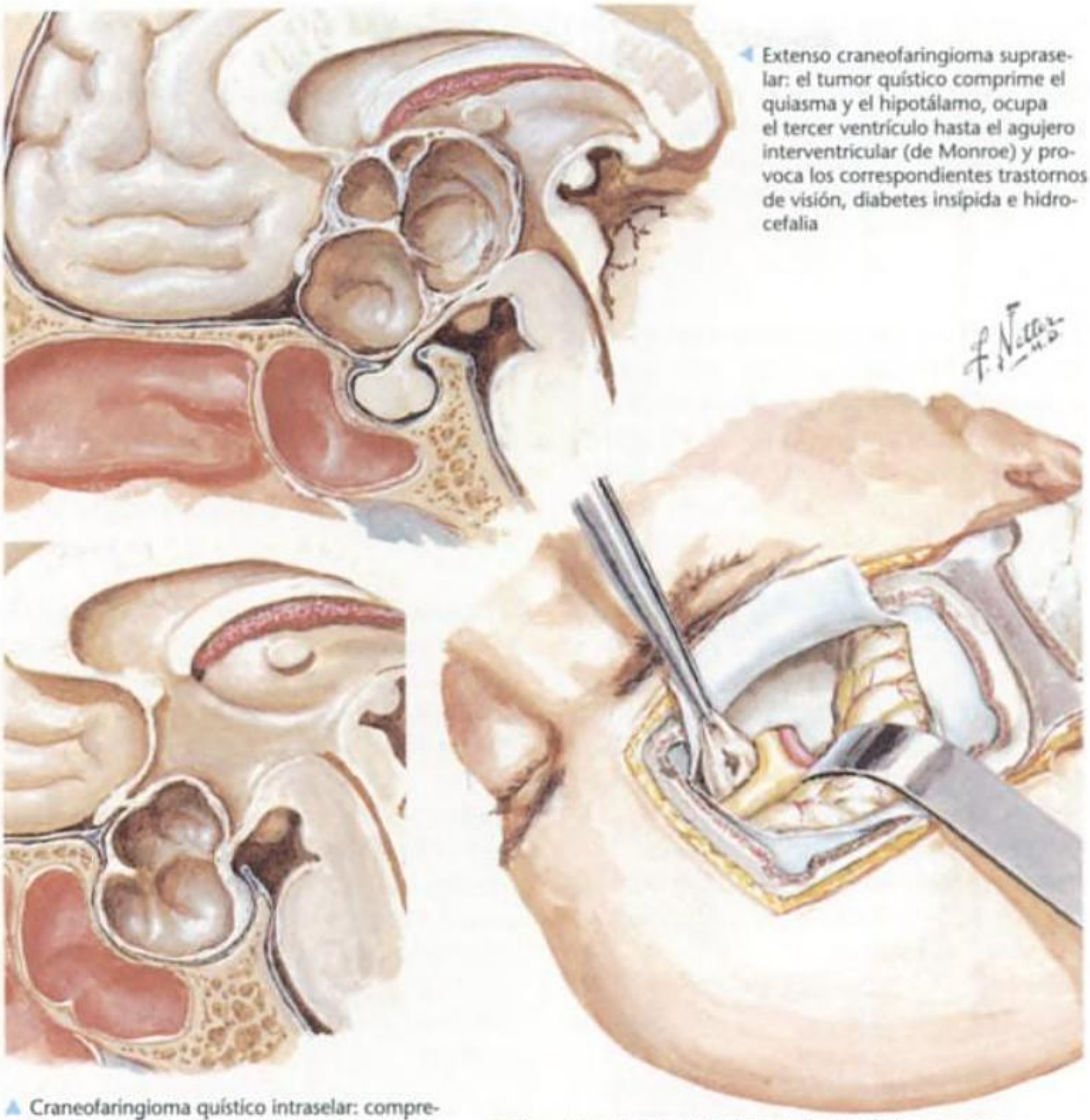
La terapia de elección es, sobre todo en casos infantiles, la extirpación radical del tumor. A veces, la membrana del quiste puede separarse fácilmente del tejido cerebral circundante, pero en muchos casos existen adherencias densas y de glía entre el tumor y la base del quiasma óptico, al igual que con el hipotálamo. Sin embargo, en esta capa de glía también se puede extirpar el tumor sin grandes dificultades. Siempre que la eliminación radical sea posible mediante microcirugía, se consiguen buenas cuotas de curación, de hasta un 80 %.

La norma, sin embargo, son las recidivas, incluso con radioterapia postoperatoria. No obstante, aun en el caso de operaciones realizadas con éxito, los trastornos endocrinos suelen persistir, por lo que deben administrarse hormonas.

En tratamientos con radioterapia puede retardarse el crecimiento del tumor y restringirse la producción del contenido quístico. No obstante, cabe la posibilidad de dañar el quiasma, el hipotálamo y la hipófisis.

En adultos de edad avanzada con tumores sólidos y profundamente arraigados al quiasma y al hipotálamo, la extracción subtotal del tumor con radioterapia postoperatoria parece lo más indicado.

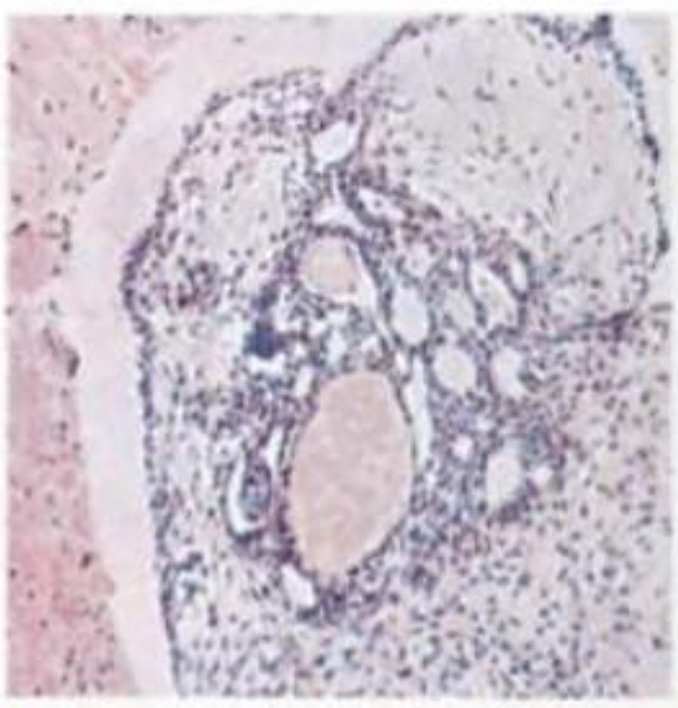
Material protegido por derechos de autor



◀ Extenso craneofaringioma supraselar: el tumor quístico comprime el quiasma y el hipotálamo, ocupa el tercer ventrículo hasta el agujero interventricular (de Monroe) y provoca los correspondientes trastornos de visión, diabetes insípida e hidrocefalia

▲ Craneofaringioma quístico intraselar: compresión de la hipófisis con hipopituitarismo

▲ Tras vaciar el contenido del quiste a través de un acceso frontotemporal, se moviliza y extirpa cuidadosamente el tumor que hay bajo el quiasma



▲ Imagen histológica: craneofaringioma (tinción HE, 125 aumentos)

▲ TC: craneofaringioma

▲ Tomografía: craneofaringioma con calcificación en copos

Material protegido por derechos de autor

Si sólo se trata de una o algunas hormonas afectadas por insuficiencia del lóbulo anterior hipofisario, se trata de una *insuficiencia parcial*. En caso de carencia completa de todas las hormonas del lóbulo anterior hipofisario se habla de *insuficiencia completa* (panhipopituitarismo). Raras veces se halla insuficiencia completa del lóbulo anterior hipofisario asociada a insuficiencia del lóbulo posterior hipofisario (insuficiencia completa de la hipófisis).

Etiología

Una insuficiencia del lóbulo anterior hipofisario (hipopituitarismo) puede obedecer a causas muy diversas; en ocasiones también se presenta en forma idiopática, es decir, sin génesis conocida. Puesto que la secreción de las hormonas del lóbulo anterior hipofisario depende de las hormonas del hipotálamo, los trastornos primarios pueden estar localizados allí mismo. Desde el punto de vista funcional, se debe considerar el sistema hipotalamohipofisario como una unidad.

Las posibles causas de insuficiencia pueden ser:

- Tumores: muchas veces adenomas, con menor frecuencia craneofaringiomas, tumores quiasmáticos o meningioma del esfenoides.
- Aneurismas de la a. carótida interna.
- Inflamaciones: infecciosas, autoinmunitarias.
- Traumas: trastornos locales de la circulación (p. ej., después de una fractura de la base del cráneo).
- Intervenciones quirúrgicas.
- Necrosis posparto (síndrome de Sheehan) debida a hipoxemia de la hipófisis en hemorragias posparto graves.
- Radioterapia de la región hipotalamohipofisaria.
- Síndrome *de la silla turca vacía:* atrofia de la hipófisis a causa de divertículos intraselares del espacio subaracnoideo.
- Trastornos funcionales: raras veces, p. ej., en hipoalimentación grave, enfermedades crónicas, diabetes mellitus.

Clínica

Los efectos clínicos de una lesión del lóbulo anterior hipofisario dependen de las hormonas afectadas y de la magnitud de la reducción de la secreción (v. pág. 550). Las deficiencias periféricas sólo ocurren después de haberse presentado una deficiencia del 80 % del lóbulo anterior hipofisario.

En casos de adenoma hipofisario, la causa más frecuente, los primeros síntomas se presentan debido a una reducción de la secreción de gonadotropina. Sólo algún tiempo después, las demás hormonas del lóbulo anterior hipofisario también dejan de producirse —ocasionando síntomas equivalentes— hasta que, finalmente, la hipófisis llega a ser completamente insuficiente.

Insuficiencia anterohipofisaria completa

Un caso especial de insuficiencia del lóbulo anterior hipofisario es la completa carencia de la secreción hormonal. Cuando, p. ej., una insuficiencia tumoral o inflamatoria del lóbulo anterior hipofisario lleva a una carencia de la producción de hormonas a largo plazo con un comienzo y progreso pernicioso, los efectos de una insuficiencia aguda son mucho más drásticos.

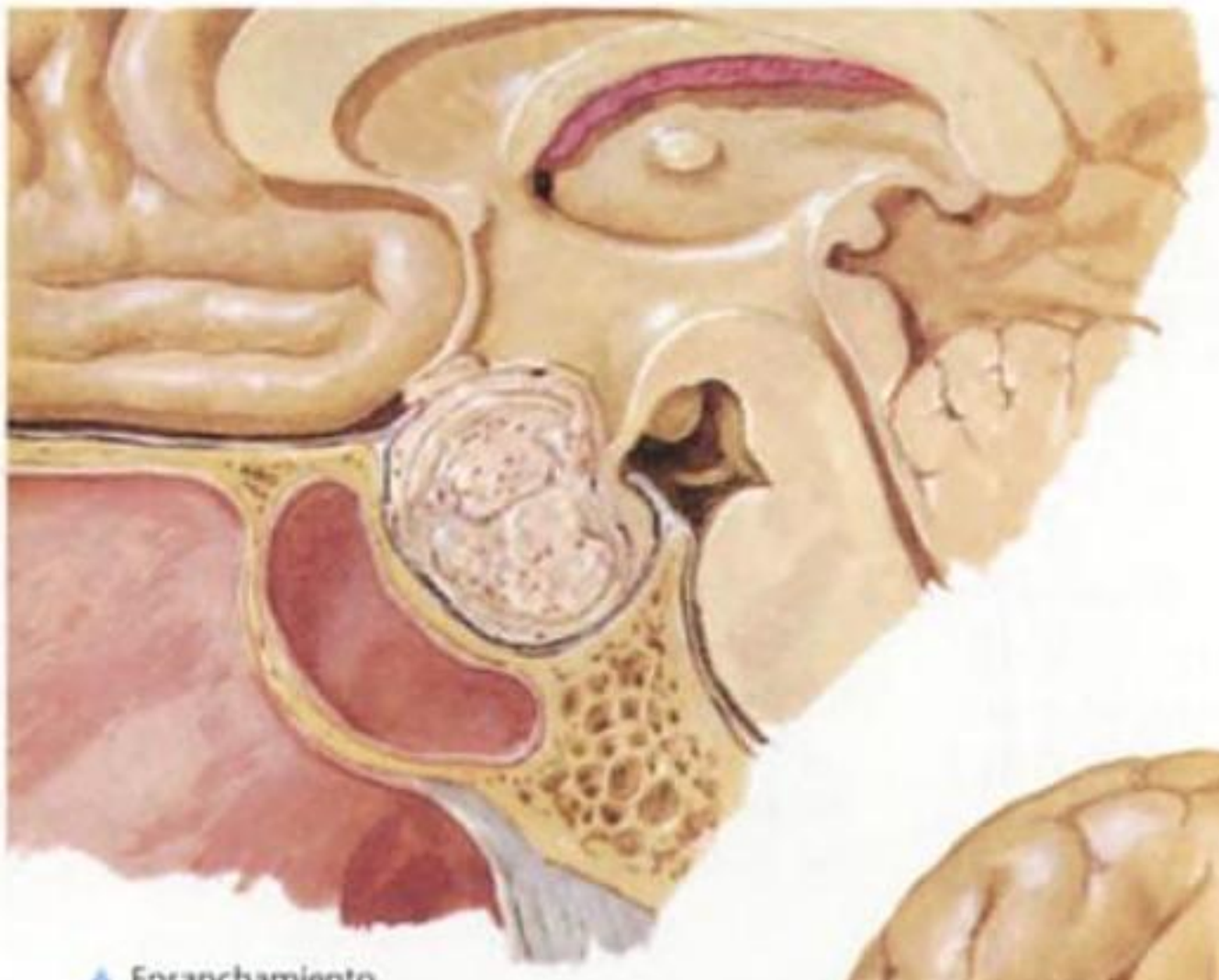
Etiología. Este cuadro clínico se presenta muy raras veces y puede ser ocasionado por un trauma, situaciones de estrés en pacientes con una insuficiencia del lóbulo anterior hipofisario preexistente o por el síndrome de Sheehan.

Clínica. Los pacientes se sienten somnolientos ya desde estadios muy tempranos; esta pérdida de la conciencia lleva rápidamente al estupor y finalmente al coma. Una carencia brusca y total de hormonas provoca hipotensión, bradicardia e hipotermia. También pueden presentarse síntomas de intensidad variable de una crisis de Addison o de un coma mixedematoso.

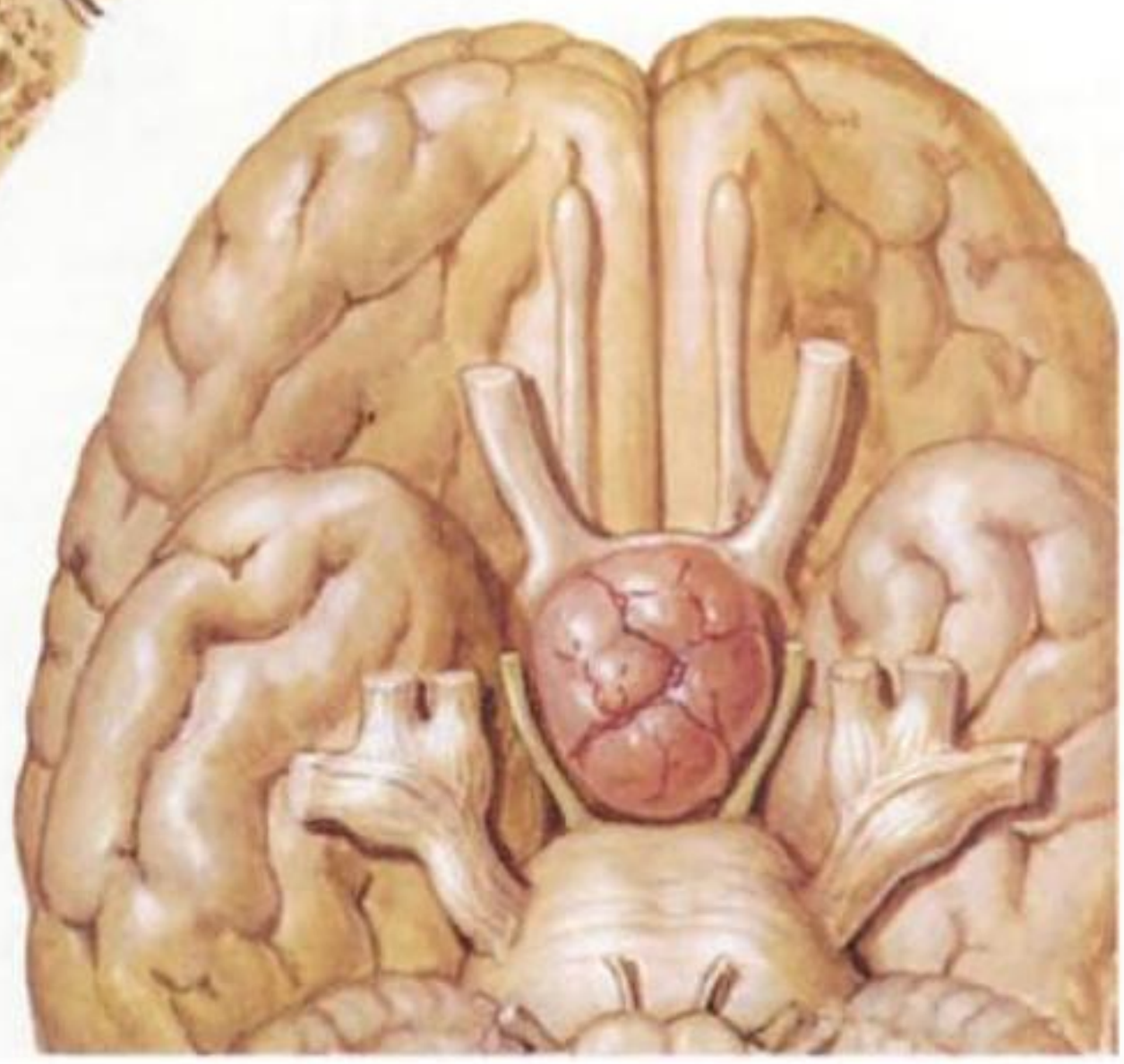
Diagnóstico. En el suero se hallan valores muy reducidos de las hormonas del lóbulo anterior hipofisario y de las hormonas periféricas que dependen de ellas: TSH, hormonas tiroideas, ACTH y cortisol. El valor de la glucemia también es bajo. Existe hiponatremia simultánea a hipercaliemia.

Terapia. Lo principal en este caso es la administración de las hormonas deficitarias, proporcionando dosis de hidrocortisona y tiroxina, así como la regulación de los desequilibrios de electrólitos y de la hipoglucemia con infusiones de solución salina isotónica y glucosa. Los demás tratamientos se orientan según el estado general del paciente y del cuadro clínico.

Material protegido por derechos de autor

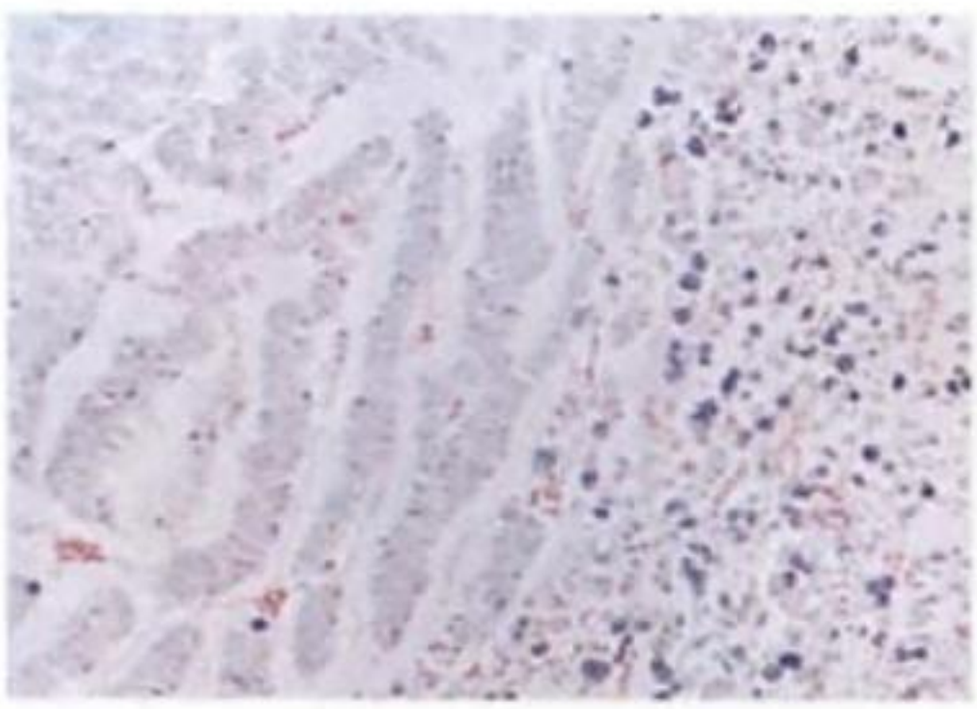


▲ Ensanchamiento de la silla turca



▶ Compresión del quiasma óptico

F. Netter M.D.



▲ Adenoma cromófobo (100 aumentos)

▲ Silla turca ensanchada

Material protegido por derechos de autor

Déficit de gonadotropinas

Los efectos del déficit de gonadotropinas dependen de manera decisiva del momento de su aparición. La consecuencia es, en todo caso, un hipogonadismo hipogonadotrópico (v. pág. 518).

En las mujeres, los síntomas principales son trastornos del ciclo y amenorrea; en los hombres, atrofia de los testículos y pérdida del vello, de la libido y de la fertilidad.

Déficit de ACTH

En los déficit de la ACTH desaparece el estímulo de la corteza de las cápsulas suprarrenales (insuficiencia secundaria de la corteza suprarrenal). Esto provoca una carencia de glucocorticoides (deficiencia de cortisol); la secreción de mineralocorticoides (aldosterona) normalmente no está restringida, ya que su secreción está controlada por el mecanismo renina-angiotensina. En sólo unos pocos meses, la carencia total del estímulo hipofisario puede provocar la atrofia de la corteza de las cápsulas suprarrenales.

Clínica. Una insuficiencia secundaria de la corteza se detecta clínicamente a causa de una astenia marcada. Los pacientes padecen falta de apetito, náuseas, vómitos y diarrea y, como consecuencia, se produce una pérdida de peso que a largo plazo lleva hasta la caquexia. Además, pueden constatarse hipotensión y alteraciones de la pigmentación de la piel, que son los síntomas más característicos de este cuadro clínico.

Diagnóstico. Al contrario que en la insuficiencia primaria de la corteza suprarrenal, en la que se obtienen valores elevados de ACTH al mismo tiempo que un nivel bajo de cortisol en suero, el valor de la ACTH en una insuficiencia secundaria de la corteza es extremadamente bajo o ni siquiera detectable.

Terapia. Si se proporciona un aporte de cortisol, cuya dosificación tiene que adaptarse a las variaciones fisiológicas circadianas de su concentración (alta por la mañana, baja por la tarde), la sintomatología desaparece por completo.

Déficit de TSH

El déficit de TSH provoca la disminución de la secreción de hormonas tiroideas a causa del deficiente estímulo central, lo cual tiene como consecuencia un hipotiroidismo secundario.

Clínica. El cuadro clínico equivale al de un hipotiroidismo con fatiga, lentitud y mayor sensibilidad al frío, así como piel seca, áspera y fría y edemas periorbitarios.

Diagnóstico. Los valores de las hormonas tiroideas y de TRH en suero son muy bajos. Entre otras, probablemente no se puede detectar la TRH. En un análisis específico de TRH, sólo se obtiene un incremento muy inferior (menos de 2 mU/l) de TSH, o incluso nulo.

Terapia. Administración de tiroxina, igual que en casos de hipotiroidismo primario.

Déficit de prolactina

Puesto que la prolactina sólo tiene importancia fisiológica durante el período de lactancia, en caso de déficit no se producen síntomas clínicos, excepto una interrupción de la secreción láctea.

Panhipopituitarismo

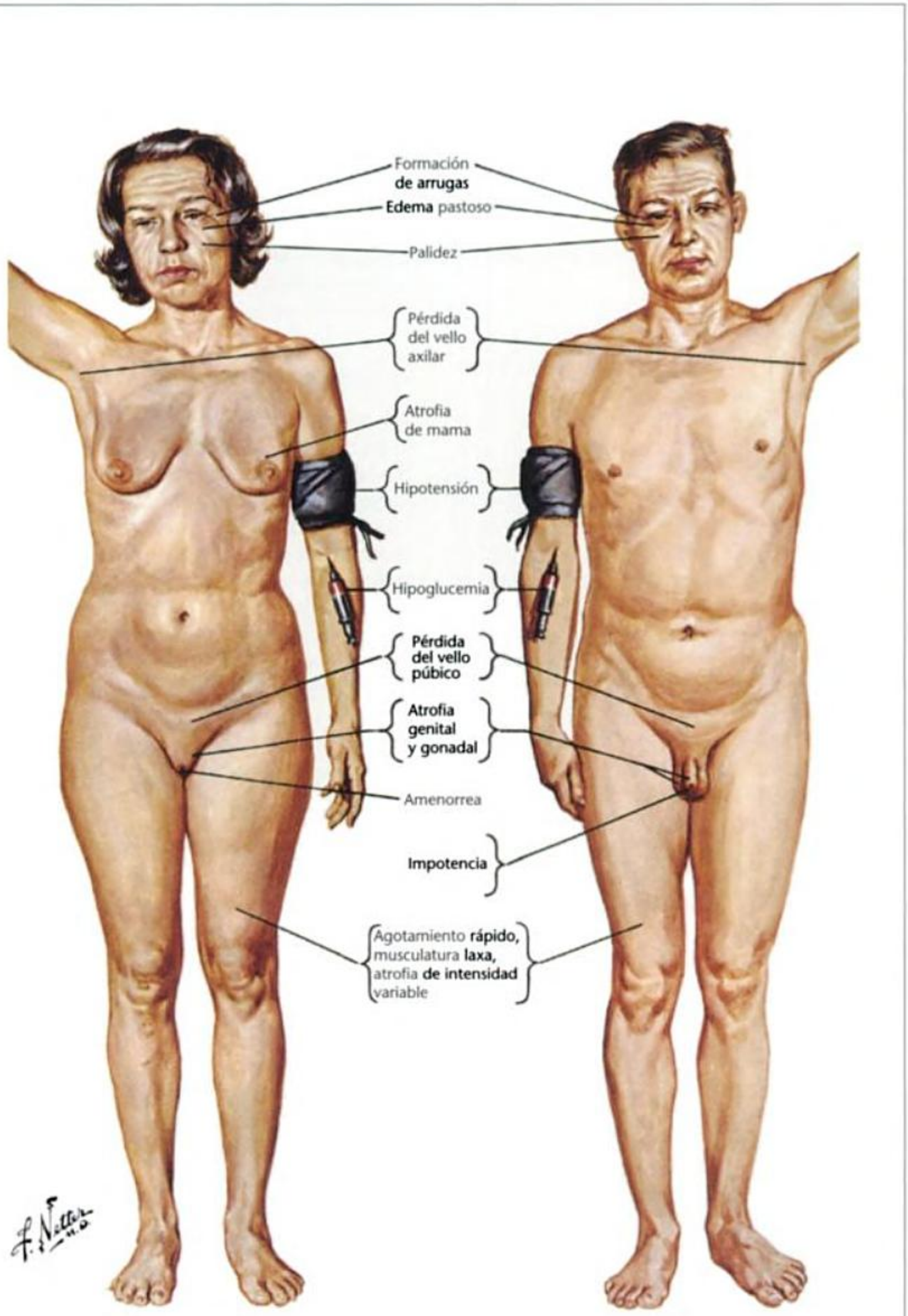
La carencia simultánea de todas las hormonas del lóbulo anterior hipofisario provoca una combinación de los efectos descritos anteriormente para cada hormona. En muchos casos, lo primero que se detecta clínicamente es el hipogonadismo.

La terapia consiste en una administración combinada de hormonas.

El panhipopituitarismo en niños tiene consecuencias adicionales a causa del retraso del desarrollo consiguiente. Los niños no alcanzan la talla normal y, aunque el sistema esquelético mantiene sus proporciones normales, las sínfisis epifisarias permanecen abiertas. Estos niños bajos de causa hipofisaria tienen una cara infantil y la piel suave, libre de acné, que sólo a edad avanzada se vuelve áspera y seca (geroderma).

En caso de insuficiencia testicular e infantilismo genital asociado a enanismo, en el diagnóstico diferencial debe considerarse la posible existencia de insuficiencia tiroidea primaria (enanismo tirógeno) y malformación genética (p. ej., disgenesia gonadal).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La anorexia nerviosa es un trastorno del comportamiento alimentario que provoca un rechazo del alimento, lo cual conduce a un adelgazamiento avanzado, llegándose a la caquexia.

Afecta casi exclusivamente al sexo femenino, pues su frecuencia es de 20 a 25 veces superior que en el masculino. Este cuadro clínico aparece sobre todo en las chicas, en los años de la pubertad (12-18 años de edad). La prevalencia es del orden del 0,5-1 % entre las chicas jóvenes, y presenta una tendencia de ligero ascenso.

Etiología

Se desconoce la causa de la enfermedad. Ha podido observarse una predisposición familiar, aunque no está claro si los factores que la condicionan son de tipo psíquico o físico. Puesto que los síntomas patológicos físicos son consecuencia de un comportamiento alimentario anormal, y no al contrario (es decir, el comportamiento alimentario no se modifica a causa de una enfermedad), por lo menos hay que suponer que una parte importante de la patogénesis radica en factores psíquicos.

Se han propuesto múltiples hipótesis para explicar este cuadro, sin que hasta la fecha se haya aceptado un modelo único de explicación.

Entre otros se consideran:

Factores familiares. La frecuencia familiar de la anorexia nerviosa y el hecho de que, en las familias de los pacientes afectados, se observen problemas afectivos o de alcoholismo en un número muy superior a la media ha conducido a incluir los factores familiares entre las posibles causas.

Influencia de la civilización. Puesto que la anorexia nerviosa aparece casi exclusivamente en los países industrializados, se ha formulado un modelo de explicación que considera que la causa radica en ideales sociales y en la copia de modelos. En este caso, el papel del ideal de la figura femenina delgada (efecto «Barbie») en la sociedad, publicidad y moda desempeñaría un cierto papel, así como los valores asociados a ella que la sociedad considera positivos, como capacidad de rendimiento, deportividad, estado de forma física, culto al cuerpo, etc.

Factores de influencia interpersonales. Con frecuencia, los pacientes afectados son psíquicamente volubles. La existencia de una personalidad con una estructura anancástica y perfeccionista se considera un factor de riesgo. Con frecuencia, también se observan distintos grados de introversión, ambición, hipersensibilidad e incapacidad de reacción emocional. Una de las hipótesis actuales parte de la suposición de que el trastorno alimentario se debe a una crisis de madurez no superada durante la pubertad, que provoca el rechazo del papel sexual femenino. En consecuencia, el rechazo del alimento debería ser una analogía simbólica del rechazo de su rol social y comportamiento sexual.

Clínica y diagnóstico

Anamnesis. Además de las peculiaridades psíquicas, también se produce una pérdida de peso de aparición súbita y progresión rápida, cuyo inicio a menudo puede determinarse con gran exactitud.

Los pacientes mienten sobre la cantidad de alimento que ingieren, lo cual destaca especialmente al comparar su propia anamnesis con la que explican terceras personas. No se confiesa ningún sentimiento de hambre, y se niegan o banalizan las posibles molestias físicas.

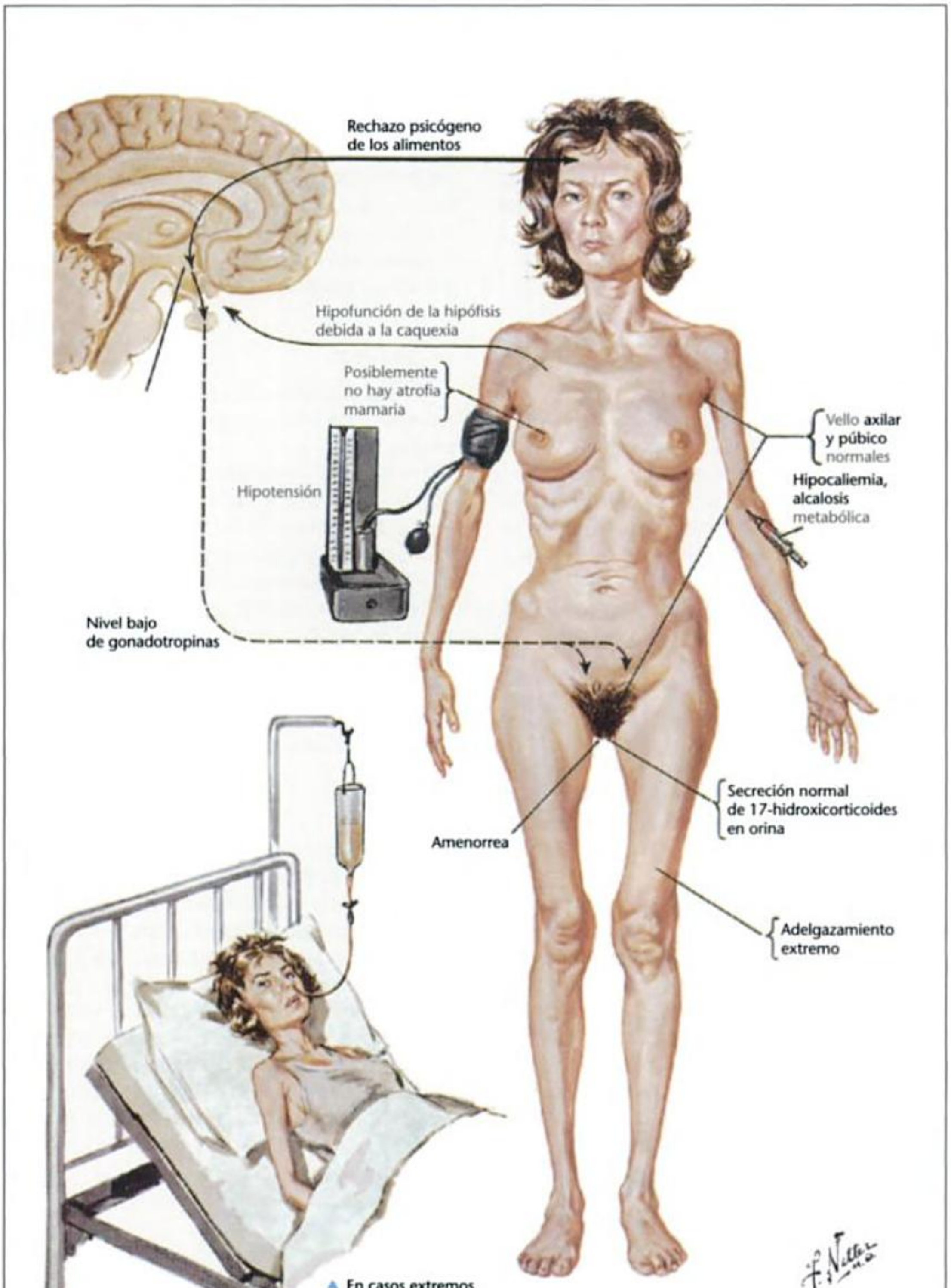
Los pacientes dan una imagen «sobreexcitada» y nerviosa, y con frecuencia presentan una actividad caótica, pero niegan vehementemente cualquier exceso de trabajo o agotamiento.

Examen médico. Los síntomas físicos son, sin excepción, la consecuencia de una alimentación deficiente. Casi siempre hay una falta de peso del orden del 15-40 % respecto al normal. Es frecuente que exista hipotensión e hipotermia, con intolerancia al frío y extremidades frías. En casos extremos, pueden producirse edemas por carencia proteica y deshidratación. Las consecuencias secundarias son trastornos electrolíticos y hormonales con hipocaliemia, alcalosis metabólica, valores muy próximos al límite inferior (o incluso por debajo de éste) de hormonas tiroideas, cortisona y gonadotropinas, así como amenorrea.

Terapia

No existe terapia causal. El intento de conseguir algún tipo de mejora mediante un tratamiento psicoterapéutico casi siempre resulta frustrante.

Material protegido por derechos de autor



▲ En casos extremos, puede necesitarse alimentación artificial

Material protegido por derechos de autor

Los valores crónicamente elevados de hormona del crecimiento (somatotropina) provocan acromegalia. El crecimiento excesivo afecta sobre todo al cráneo, manos y pies. Los efectos clínicos dependen del momento de la manifestación de la enfermedad. Cuando la concentración de somatotropina en el suero está elevada antes del cierre de las líneas epifisarias, se produce un crecimiento longitudinal excesivo que genera el cuadro clínico del gigantismo.

Etiología

La somatotropina es una hormona del lóbulo anterior de la hipófisis (v. pág. 540), cuya secreción está estimulada o inhibida por la correspondiente hormona «liberadora» o «inhibidora» del hipotálamo. Un aumento de la secreción de la somatotropina puede deberse a un trastorno del hipotálamo y (raramente) a lesiones de la hipófisis. En la inmensa mayoría de los casos, la causa es un *adenoma de la hipófisis*, que secreta somatotropina independientemente del mecanismo regulador hipotalámico.

En casos muy raros, se produce una secreción ectópica de somatotropina o de SRH, o una acromegalia en el marco de un síndrome MEN-I.

Clínica

Además de su efecto estimulante del crecimiento, la somatotropina ejerce un efecto antagonista de la insulina. Por eso, en algunos pacientes se observa a veces intolerancia a la glucosa o diabetes mellitus.

Con frecuencia, los síntomas generales consisten en sudor intenso (hiperhidrosis), cansancio y desgana, dolores articulares y cefaleas. También aparecen con frecuencia síndromes de compresión en los extremos periféricos de las extremidades, sobre todo síndrome del túnel carpiano con parestesias y atrofias musculares de las manos. Las características más notorias son las provocadas por el crecimiento óseo en la cabeza, manos y pies. Aparece un abombamiento supraorbitrario, la mandíbula aumenta de tamaño y es más prominente y, en conjunto, los rasgos faciales son más burdos. Las manos y los pies son desproporcionadamente grandes, y las líneas cutáneas presentan un patrón menos marcado.

El aumento del crecimiento de huesos y cartílagos da lugar a hiperostosis, que en la columna vertebral y en las grandes articulaciones puede provocar deformaciones y limitaciones funcionales. El tejido conjuntivo, la piel y los órganos también presentan un crecimiento excesivo. Clínicamente lo más llamativo es la macroglosia, casi siempre muy marcada. No es raro que exista hipogonadismo.

Diagnóstico

Cuando el cuadro clínico es muy marcado, la imagen clínica típica hace sospechar enseguida el diagnóstico.

En suero, la concentración de somatomedina C (IGF-I), cuya síntesis estimula la somatotropina, acostumbra a estar elevada. Es típico de la acromegalia un descenso muy ligero del nivel de somatotropina tras una sobrecarga de glucosa.

La radiografía del cráneo muestra un claro aumento de tamaño, con ensanchamiento de la silla turca, engrosamiento de los huesos del cráneo y senos paranasales dilatados.

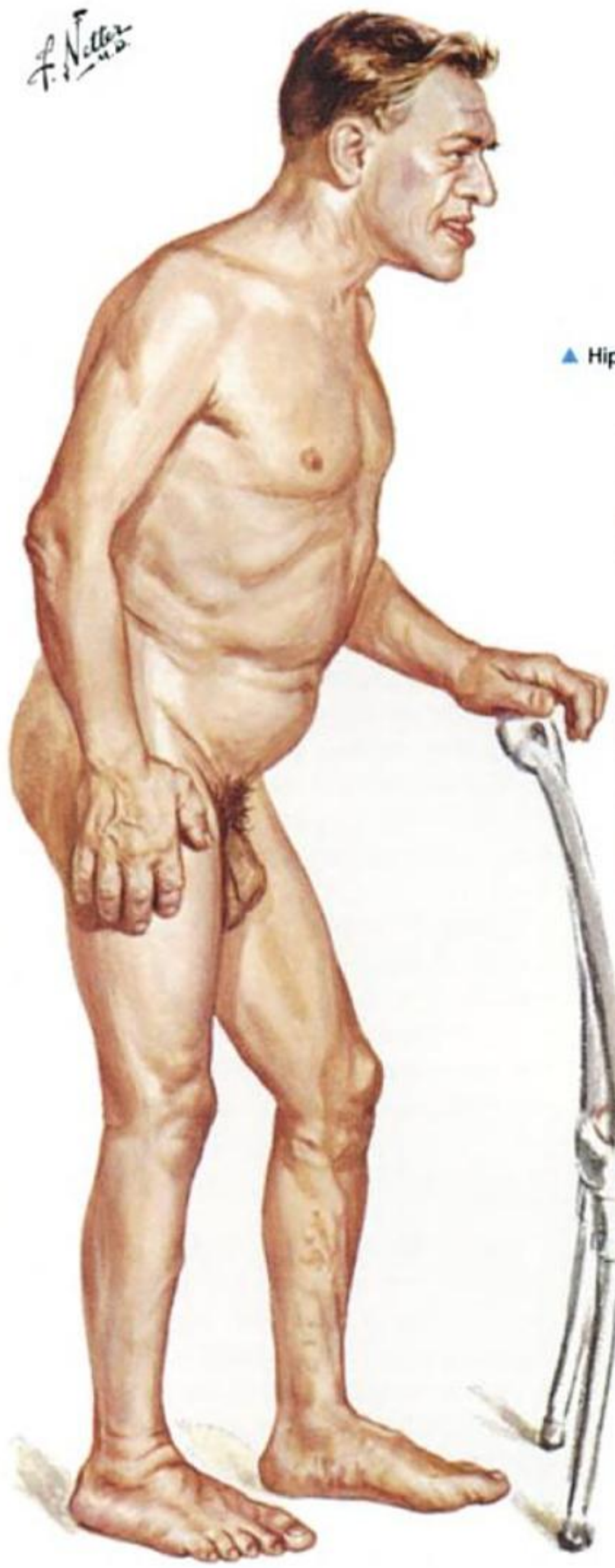
En una RM puede detectarse casi siempre un adenoma de hipófisis.

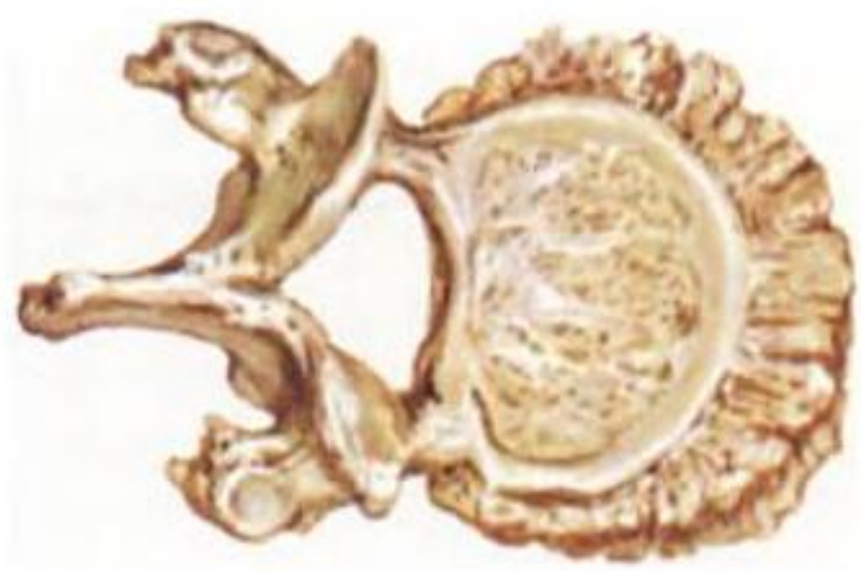
Terapia

Los adenomas de hipófisis deben extirparse mediante neurocirugía y es muy importante conservar el tejido hipofisario normal. Cuando los adenomas son pequeños, esto se consigue en un alto porcentaje de los casos. Cuando los adenomas son muy extensos, es frecuente que no puedan extirparse por completo.

Alternativamente, puede realizarse un tratamiento de irradiación con rayos X o protones, lo cual suele provocar una insuficiencia hipofisaria permanente. La terapia medicamentosa con agonistas de la dopamina y análogos de la somatostatina no es segura, con frecuencia va unida a efectos adversos y sólo se considera en casos excepcionales.

Material protegido por derechos de autor





▲ Hiperostosis en el cuerpo vertebral de una vértebra torácica

▲ Radiografía de cráneo: aumento de tamaño de la silla turca, huesos del cráneo engrosados, aumento de los senos paranasales y de la mandíbula inf.

▲ Engrosamiento de la cortical de los dedos en forma de pincel; engrosamiento de las falanges de los pies

Material protegido por derechos de autor

En la diabetes insípida se distingue una forma central de la forma renal. La forma renal, que no vamos a explicar extensamente, se debe a una resistencia de los túbulos renales frente a la ADH. La forma central se debe a un trastorno del sistema hipotalamohipofisario. La ADH secretada por el lóbulo posterior de la hipófisis actúa aumentando la permeabilidad al agua del túbulo contorneado distal e incrementando la absorción de agua en el tubo colector (v. pág. 542). Cuando la concentración de ADH desciende o incluso desaparece, se produce un importante aumento de la eliminación de agua, con la correspondiente alteración del equilibrio electrolítico. La reducción o ausencia de secreción de ADH puede deberse a una lesión de la región del hipotálamo, responsable de la síntesis de ADH, o a un trastorno del transporte axonal del lóbulo posterior de la hipófisis. En general, la diabetes insípida es rara y aparece sobre todo en niños y jóvenes en edad de crecimiento.

Etiología

En cerca del 30 % de los casos, la secreción de la ADH está alterada a causa de una lesión directa del hipotálamo. La lesión suele ser debida a tumores como craneofaringiomas, adenomas de hipófisis con difusión extrasillar o metástasis de tumores extracerebrales, y en casos más raros a pinealomas de crecimiento invasivo.

Otras causas son los granulomas (p. ej., el cuadro central de la enfermedad de Boeck) o lesiones inflamatorias propias de la encefalitis o la meningitis. La diabetes insípida puede ser consecuencia de un traumatismo craneoencefálico o de una intervención quirúrgica, y en determinados casos también puede aparecer durante el primer año tras un tratamiento con irradiación de la zona hipotalamohipofisaria. Otras causas más raras son gomas sifilíticas cerebrales, tuberculomas y formas idiopáticas sin causa aparente. Muy raramente existe una causa hereditaria.

Clínica

Lo más llamativo es una poliuria, que casi siempre es de aparición súbita y en casos extremos puede llegar a ser de 20 l, y la correspondiente polidipsia. Los pacientes se quejan de una sensación permanente de sed insoportable. La marcada tendencia a la exicosis suele provocar estreñimiento. En los niños pequeños de menos de 2 años, en lugar de poliuria aparece diarrea.

La piel, las mucosas y la lengua están casi siempre secas, y la secreción de saliva y de sudor están reducidas. Con frecuencia se observan trastornos del ritmo del sueño y obesidad, que son la manifestación de una alteración concomitante del hipotálamo.

Diagnóstico

La reducción de la capacidad de concentración de los riñones hace que la gravedad específica de la orina esté muy reducida en los casos de diabetes insípida (casi siempre por debajo de 1,008 g/l). La orina es transparente como el agua y, al contrario que en el caso de la diabetes mellitus, no contiene glucosa.

Para confirmar el diagnóstico se hace la prueba de la sed: al principio se mide el peso corporal y se analiza la osmolaridad del suero y de la orina. Estas mediciones se repiten cada 1-2 h, evitando la toma de líquidos durante no más de 24 h. Si durante la prueba de la sed la diuresis desciende por debajo de 0,5 ml/h, o la osmolaridad de la orina supera los 800 mosm/l, no puede tratarse de una diabetes insípida.

Cuando la osmolaridad de la orina aumenta menos de 30 mosm/kg cada hora, se administra desmopresina y vuelve a analizarse la osmolaridad de la orina al cabo de 30 y 60 min. En caso de diabetes insípida, la osmolaridad de la orina tras administrar desmopresina aumenta en más del 9 %.

Terapia

Para el tratamiento se dispone de arginina-ADH sintética (desmopresina), que puede administrarse por vía oral o en pulverizador nasal. Con esta medicación, la diuresis se normaliza por completo.

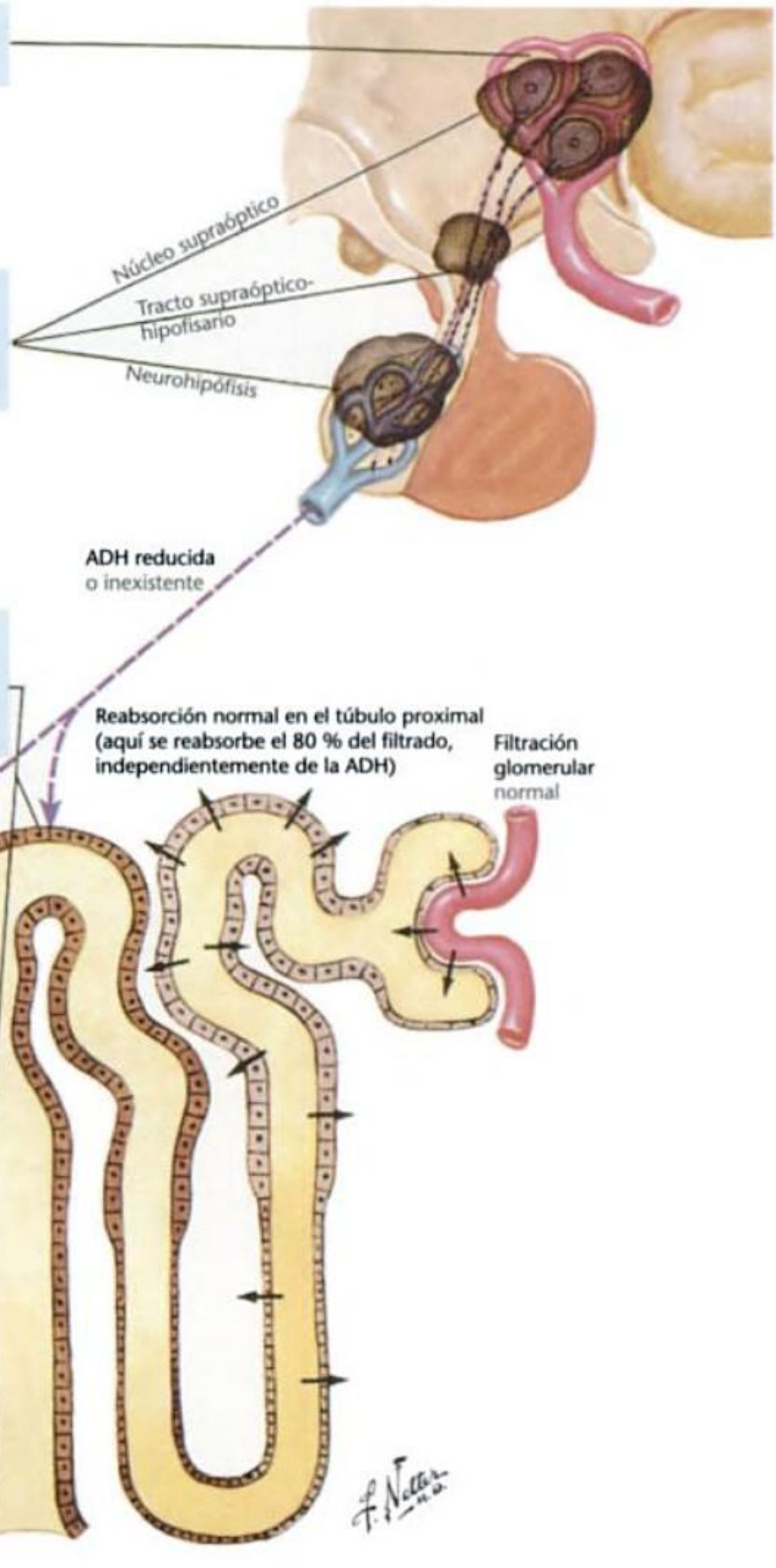
Cuando la enfermedad es debida a un tumor, hay que comprobar la indicación de la posible terapia quirúrgica o de irradiación.

Material protegido por derechos de autor

Lesión de los receptores osmóticos

Lesión del hipotálamo o de la hipófisis

Resistencia a la ADH de las células de los túbulos



Material protegido por derechos de autor

La glándula (o cuerpo) pineal, cuyo nombre deriva de su aspecto, similar a una piña de pino, y que también recibe el nombre de *epífisis*, es un pequeño anexo plano del cerebro que apenas pesa entre 100 y 200 mg. Este órgano emerge de la pared posterior del tercer ventrículo y, junto con la comisura posterior y las habénulas, forma el epitálamo. Excepto por el lado orientado hacia el tercer ventrículo, está completamente rodeado por la piamadre, de la que recibe una abundante red de vasos sanguíneos y fibras nerviosas posganglionares.

Histología

La estructura histológica de la glándula pineal se parece a la de cualquier glándula, con un estroma de tejido conjuntivo y células glandulares (pinealocitos). El tejido conjuntivo está organizado en forma de septos, que a su vez subdividen el tejido glandular en grupos (folículos).

Tras la pubertad, la glándula pineal sufre una atrofia fisiológica progresiva. La glía se multiplica, el tejido glandular se degenera y se forman quistes y depósitos coloidales. En el coloide se produce un depósito secundario de sales de calcio y de magnesio que forma concrementos, también denominados *arena cerebral* o *acérvula*. Gracias a esta calcificación, en los adultos casi siempre puede identificarse la epífisis en las radiografías del cráneo; ésta sirve de referencia para localizar cualquier afección cerebral o síntomas de compresión.

Función

La función de la glándula pineal todavía no está completamente aclarada, pero está confirmado que secreta hormonas. Produce sobre todo melatonina, cuyo efecto fisiológico todavía no está claro. Además, también se detectan pequeñas cantidades de serotonina y polipéptidos con actividad endocrina.

Influencia sobre el ritmo circadiano. En los vertebrados inferiores, la glándula pineal funciona como órgano sensible a la luz. En las personas también parece existir una influencia lumínica sobre el control del ritmo circadiano (ritmo día-noche). Sin embargo, dada su posición en la profundidad del cerebro, no puede detectar directamente la luz. Los estímulos lumínicos avanzan a lo largo de las vías aferentes de la retina hasta llegar al núcleo supraquiasmático, que influye sobre la actividad del simpático. Por su parte, la glándula pineal recibe fibras simpáticas del ganglio cervical superior, de donde recibe los estímulos lumínicos indirectos.

Una luz abundante inhibe la secreción de melatonina de los pinealocitos. Fisiológicamente, la secreción de melanocitos sigue un ritmo muy dependiente de la hora del día, alcanzando el máximo por la noche.

Influencia sobre las glándulas reproductoras. En muchas especies de mamíferos, se supone que existe un control de la fertilidad y de la actividad sexual, dependiente de la estación del año, ejercido por la melatonina. En la especie humana, también se discute la influencia de la melatonina sobre las glándulas sexuales, p. ej., la inhibición de su actividad antes de la pubertad. En efecto, puede demostrarse la relación entre las glándulas sexuales y la glándula pineal. Así, p. ej. la ovariectomía bilateral provoca su atrofia. Por el contrario, la degeneración de la glándula pineal durante la infancia acaba provocando casi siempre una pubertad precoz.

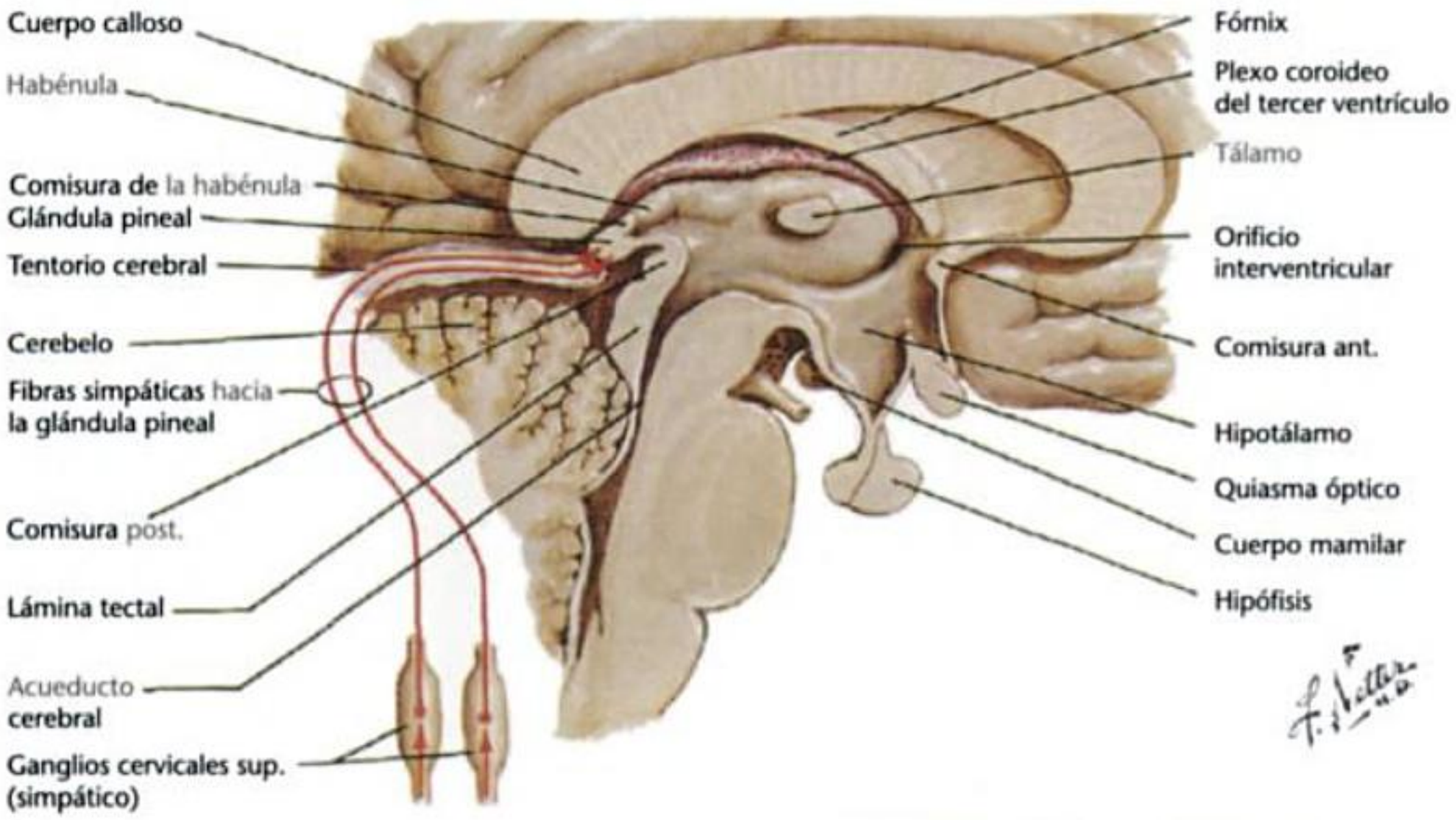
También se ha demostrado el efecto inhibidor de la melatonina sobre la secreción de las gonadotropinas (sobre todo LH) del lóbulo anterior de la hipófisis.

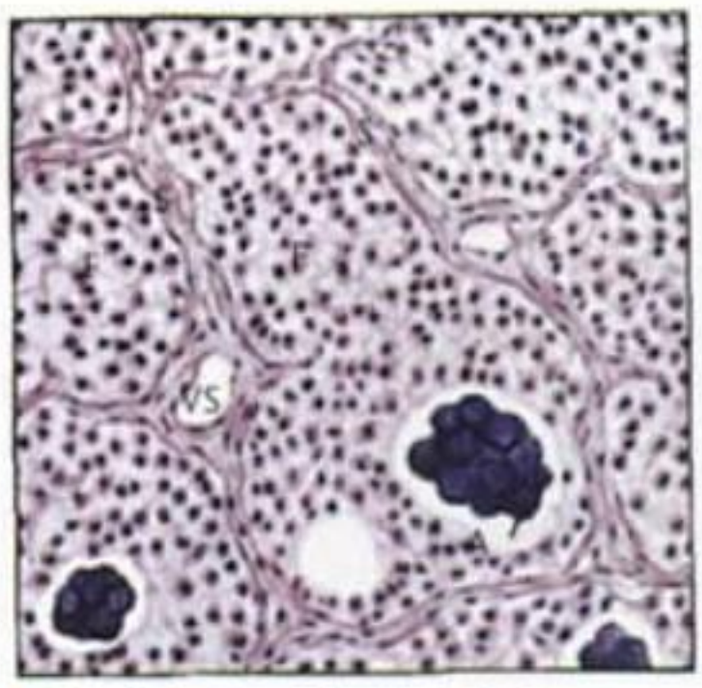
Patologías

Las afecciones de la glándula pineal son raras. Las neoplasias benignas de la glándula pineal (pinealomas), a consecuencia de la invasión y compresión, pueden provocar trastornos de la función del mesencéfalo y un desplazamiento del acueducto que a su vez puede acabar causando hidrocefalia por oclusión.

Material protegido por derechos de autor

Glándula pineal





▲ Glándula pineal (tinción HE, 50 aumentos). F, folículo; S, septo; VS, vaso sanguíneo; A, acérvula

▲ Glándula pineal. P, células parenquimatosas con gránulos; N, fibras nerviosas; VS, vaso sanguíneo

Material protegido por derechos de autor

Tiroides

El cuerpo (o glándula) tiroides y las glándulas paratiroideas normalmente se encuentran por delante y ligeramente por debajo de la glotis y están cubiertas por la musculatura anterior del cuello. Sin embargo, pueden presentar múltiples variantes de posición y de forma, así como importantes variaciones de tamaño, sin estar alteradas patológicamente. El peso normal del tiroides es de unos 20 a 80 g.

Forma y estructura microscópica

El tiroides normal se compone de un lóbulo derecho y un lóbulo izquierdo ovales, conectados por un estrecho istmo en forma de H. Casi siempre es asimétrico. El lóbulo tiroideo derecho puede llegar a ser el doble de grande que el izquierdo. Existen cuatro «anomalías» de desarrollo consideradas variantes normales que se encuentran con mayor o menor frecuencia (v. también pág. 564):

- Un lóbulo piramidal persistente que parte del istmo en dirección craneal (frecuencia de hasta el 50 %).
- Porciones dispersas de la glándula tiroides (en cerca del 5 %).
- Falta de fusión del istmo con ambos lóbulos en la línea media durante el desarrollo embrionario (raramente).
- Faltan porciones de los lóbulos, sobre todo caudales (raramente).

Cuando la zona del istmo no se ha unido, las porciones mediales de los lóbulos tiroideos pueden parecer «tumores». El tiroides está envuelto por una cápsula doble de tejido conjuntivo, cuya lámina interna está firmemente adherida a la glándula. Desde ahí se extienden septos hacia el interior de la glándula que la dividen en pequeños lobulillos: por la cara posterior la lámina externa de la cápsula está adherida a la glotis y a la tráquea, lo cual hace que la glándula se deslice hacia arriba y hacia bajo durante la deglución.

Cada lobulillo está compuesto por pequeños lóbulos del tamaño de granos de arroz que contienen los folículos tiroideos, en forma de vesícula. Estos últimos tienen un tamaño de 0,1-1 mm y con frecuencia son perfectamente circulares. Son el punto de producción (células epiteliales planas o columnares en una sola capa) y almacenamiento (cavidades llenas de coloide del interior de los folículos) de las hormonas tiroideas. Entre los folículos existe tejido conjuntivo laxo en el que se encuentran las células C parafoliculares, dispuestas en grupos. Estas células elaboran la calcitonina.

Vasos

Arterias. El tiroides recibe sangre de dos arterias y ocasionalmente de tres:

- A. tiroidea inferior del tronco tirocervical.
- A. tiroidea superior de la a. carótida.
- Ocasionalmente a. tiroidea media, casi siempre del tronco braquiocefálico.

Venas. La v. tiroidea inferior y varias vv. tiroideas medias dirigen la sangre de las zonas superiores del tiroides hacia la v. yugular interna. En los polos inferiores del tiroides y el istmo se encuentra un plexo venoso pretraqueal que drena la sangre de la zona caudal del tiroides por la v. tiroidea inferior hacia la v. braquiocefálica.

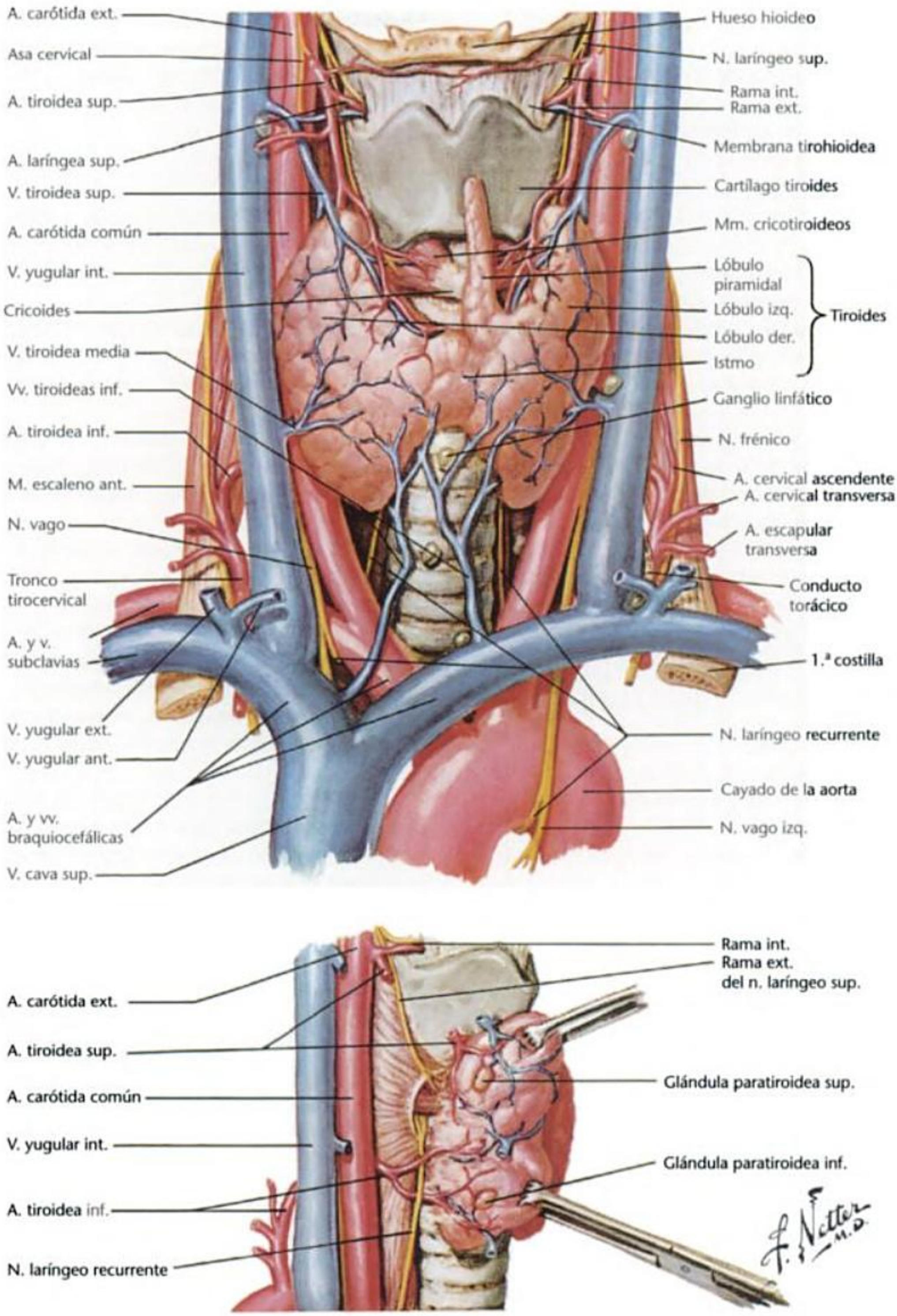
Sistema linfático. El tiroides y las glándulas paratiroides tienen su propio sistema linfático; drenan en los ganglios linfáticos tiroideos y desde allí se dirigen hacia los ganglios cervicales profundos y laterales.

Cinco ganglios linfáticos forman un grupo situado por encima y por debajo del istmo, por delante del cricoides y mediales a un lóbulo piramidal. Éstos suelen estar afectados cuando hay un carcinoma de tiroides o una tiroiditis de Hashimoto. Existen otros ganglios linfáticos en posición pretraqueal, a lo largo de las vv. próximas y del n. laríngeo recurrente, así como en la fosa supraclavicular. Tiene especial importancia el nódulo de Virchow, en la desembocadura del conducto torácico en la v. subclavia.

Nervios

El tiroides esá muy inervado. Las fibras nerviosas proceden del n. vago (nn. laríngeo superior e inferior o recurrente) y del tercer ganglio cervical del simpático o ganglio cervicotorácico. Se dividen por toda la glándula y llegan a cada uno de los folículos glandulares.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La función del tiroides va unida a un sistema de retroalimentación regulador formado por hormonas (v. pág. 540 y ss.):

- Del hipotálamo.
- Del lóbulo anterior de la hipófisis.

La secreción de las hormonas TRH y TSH regula la producción, almacenamiento y secreción de las hormonas tiroideas, que contienen yodo, T_3 (triyodotironina) y T_4 (tiroxina). A su vez, éstas son esenciales:

- Para un crecimiento normal del cuerpo durante la infancia y la juventud.
- Para un desarrollo intelectual normal.
- Para mantener y estabilizar todos los procesos metabólicos del organismo.

Debido a la influencia decisiva sobre los procesos metabólicos, casi todas las células del organismo poseen los correspondientes receptores hormonales.

Aparte de las hormonas del sistema regulador, en la regulación de la función tiroidea intervienen otros factores, p. ej., el yodo y determinadas enzimas que catalizan la transformación de las hormonas de un estado inactivo a uno activo.

Ciclo regulador hipotálamo-hipófisis-tiroides

Hipotálamo. El hipotálamo estimula la secreción de hormona tiroestimulante (TSH) en el lóbulo anterior de la hipófisis mediante la secreción de hormona liberadora de tirotropina (TRH). En este caso, el desencadenante no es tanto la concentración periférica de hormonas tiroideas (T_3, T_4) sino, p. ej., la exposición al frío intenso.

Hipófisis. La TRH induce a la hipófisis a secretar TSH. Ésta es la hormona gonadotropa del tiroides y regula todos los procesos metabólicos que tienen lugar en él. Provoca:

- Síntesis y secreción de T_3 y T_4.
- Aumento del riego sanguíneo del tiroides.
- Mejora de la absorción de yodo.
- Estímulo del crecimiento y metabolismo de las células del epitelio folicular.

La concentración periférica de T_3 y T_4 inhibe la secreción de TSH mediante retroalimentación negativa.

Si no existe TSH, el tiroides reduce su tamaño y las células foliculares son planas e inactivas. Por el contrario, en caso de presencia de cantidades excesivas de TSH, las células foliculares están fuertemente activadas y adoptan una forma cilíndrica; el tejido del tiroides recibe un estímulo para proliferar y la glándula aumenta de tamaño (v. fig.).

Hormonas tiroideas

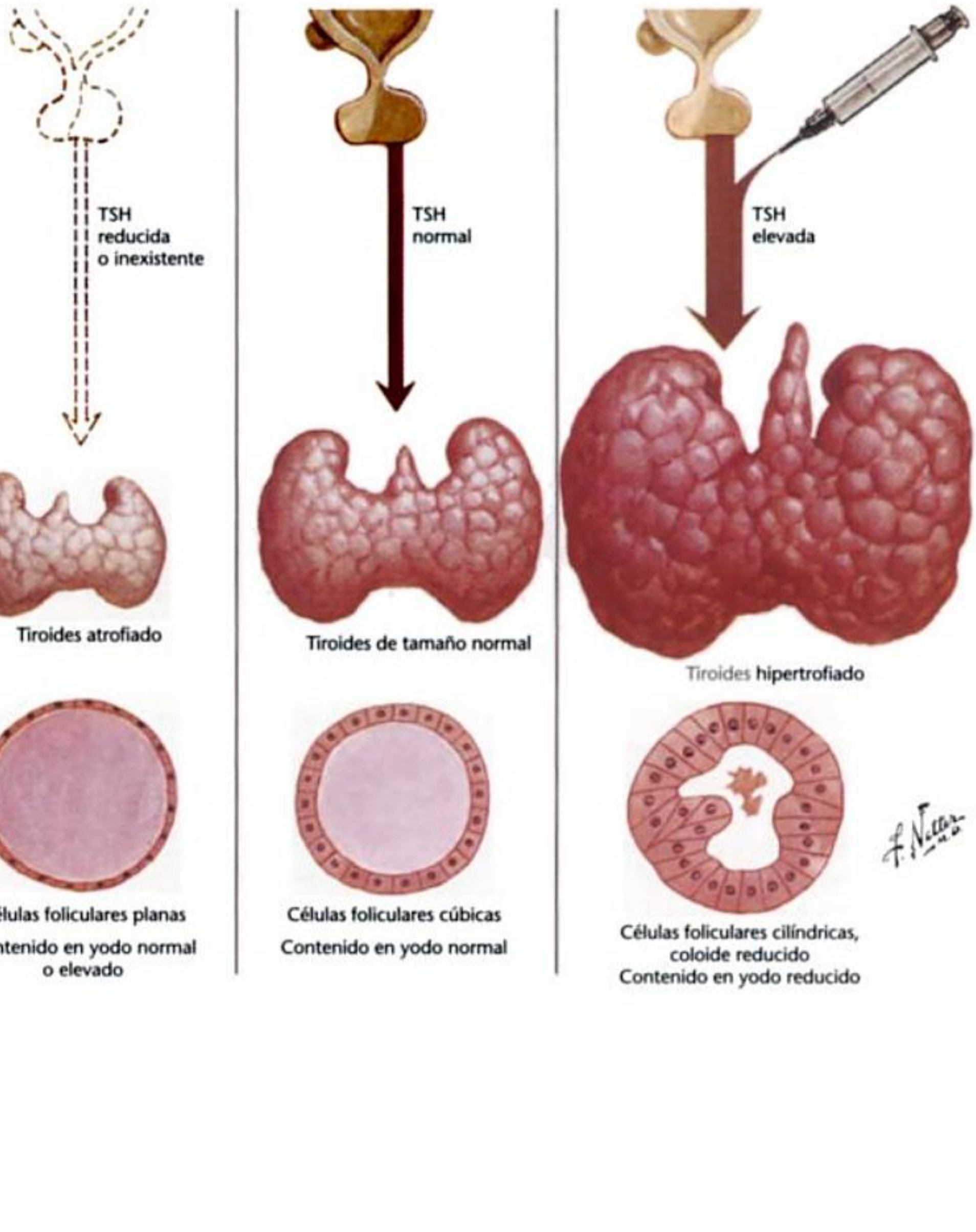
Las hormonas tiroideas se sintetizan y almacenan en los folículos tiroideos. Existen tres formas estables de hormonas:

- T_4, que se produce exclusivamente en la glándula tiroidea, aparece en el plasma unida a proteínas y constituye una forma poco activa de la hormona tiroidea.
- T_3, forma biológicamente muy activa de la hormona tiroidea. Se produce esencialmente fuera del tiroides, con frecuencia en las propias células diana, por desyodación de la T_4.
- rT_3, forma biológicamente inactiva, también obtenida por desyodación de la T_4, que aparece sobre todo en casos de enfermedades graves.

Para la transformación de T_4 en T_3 (es decir, la regulación de las formas hormonales inactivas y activas) existen diversos sistemas de desyodación que se encuentran en los correspondientes tejidos diana periféricos.

Síntesis y secreción. Para la síntesis hormonal, el tiroides necesita yodo, que debe obtener del alimento. Una vez en la sangre, alcanza las células foliculares mediante un mecanismo de transporte activo que puede inhibirse con otros iones. Por el contrario, en caso de carencia de yodo el mecanismo de transporte activo puede activarse de forma muy eficaz. Dentro de la célula, el yodo se incluye en la denominada *tiroglobulina*, que es expulsada de la célula para almacenarse en el coloide intrafolicular. Cuando el organismo necesita hormonas tiroideas, la célula folicular vuelve a absorber la tiroglobulina. Mediante un proceso de descomposición, se obtienen T_4 y T_3 en una proporción de 20:1. Éstas llegan desde las células a la sangre, por la que la T_4 se transporta casi exclusivamente unida a proteínas (básicamente tiroglobulina, TBG), hasta llegar al tejido diana. Las hormonas solamente son activas en su forma libre.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Un tejido tiroideo aberrante o en posición anómala no es raro en absoluto. Su aparición con frecuencia puede deberse a una falta de unificación y emigración de los esbozos del tiroides durante el desarrollo embrionario.

A menudo el tejido tiroideo aberrante sólo puede identificarse mediante gammagrafía, cuando no se puede acceder a la zona en que está mediante ecografía ni palpación.

Desarrollo del tiroides

Los esbozos del tiroides aparecen aprox. el 17.° día del desarrollo embrionario; se derivan de esbozos del tracto digestivo. La porción central del tiroides procede de un brote ventral de lo que después será el suelo de la glotis. Las porciones laterales del tiroides proceden de la zona del cuarto divertículo esofágico; se unen mediante la porción media. Después los esbozos emigran desde la zona del suelo de la lengua a lo largo del conducto tirogloso, hacia abajo. Luego este conducto se atrofia dejando apenas una pequeña hendidura en la zona de la lengua, el agujero ciego. En condiciones normales, el esbozo tiroideo va creciendo a medida que avanza en dirección caudal.

Localización de tejido tiroideo aberrante

La localización del tejido tiroideo aberrante es enormemente variable y puede oscilar desde la zona posterior de la lengua hasta por debajo del mediastino, a la altura del corazón.

Zona de la lengua. La persistencia de tejido tiroideo en la zona de la base de la lengua o posterior a la lengua es más bien rara, y se denomina *bocio lingual* o de la base de la lengua. Esta localización despierta la sospecha de que, durante el desarrollo embrionario, no se ha producido en absoluto la emigración caudal del tejido. En este caso, en la gammagrafía no se observa tejido tiroideo en ninguna otra zona del cuello (v. fig.).

La aparición de tejido tiroideo intralingual y sublingual es más bien inusual y poco frecuente.

Conducto tirogloso. Normalmente el conducto tirogloso se atrofia completamente en cuanto acaba la evolución del tejido tiroideo. Sin embargo, no es raro que queden restos del conducto, en los que se pueden acumular secreciones, que dan lugar a los denominados *quistes tiroglosos*. Éstos se encuentran en la línea media cervical, aprox. entre el hueso hioides y la base de la lengua.

Porciones retrosternales del tiroides. La presencia de tejido tiroideo aberrante en el mediastino sólo se debe a una emigración embrionaria incorrecta del tejido en dirección caudal en casos muy raros. En la inmensa mayoría de los casos, se trata de un tejido que se ha extendido en dirección caudal mucho más tarde, en concreto durante un proceso de bocio nodular (v. pág. 566).

Porciones de tiroides prelaríngeas y pretraqueales. En la zona superior de la glotis solamente suele encontrarse tejido tiroideo cuando se ha formado un lóbulo piramidal especialmente largo. En estos casos también puede detectarse un quiste tirogloso con tejido glandular activo. Las porciones intratraqueales son raras, aunque pueden provocar problemas (v. pág. 566 y ss.).

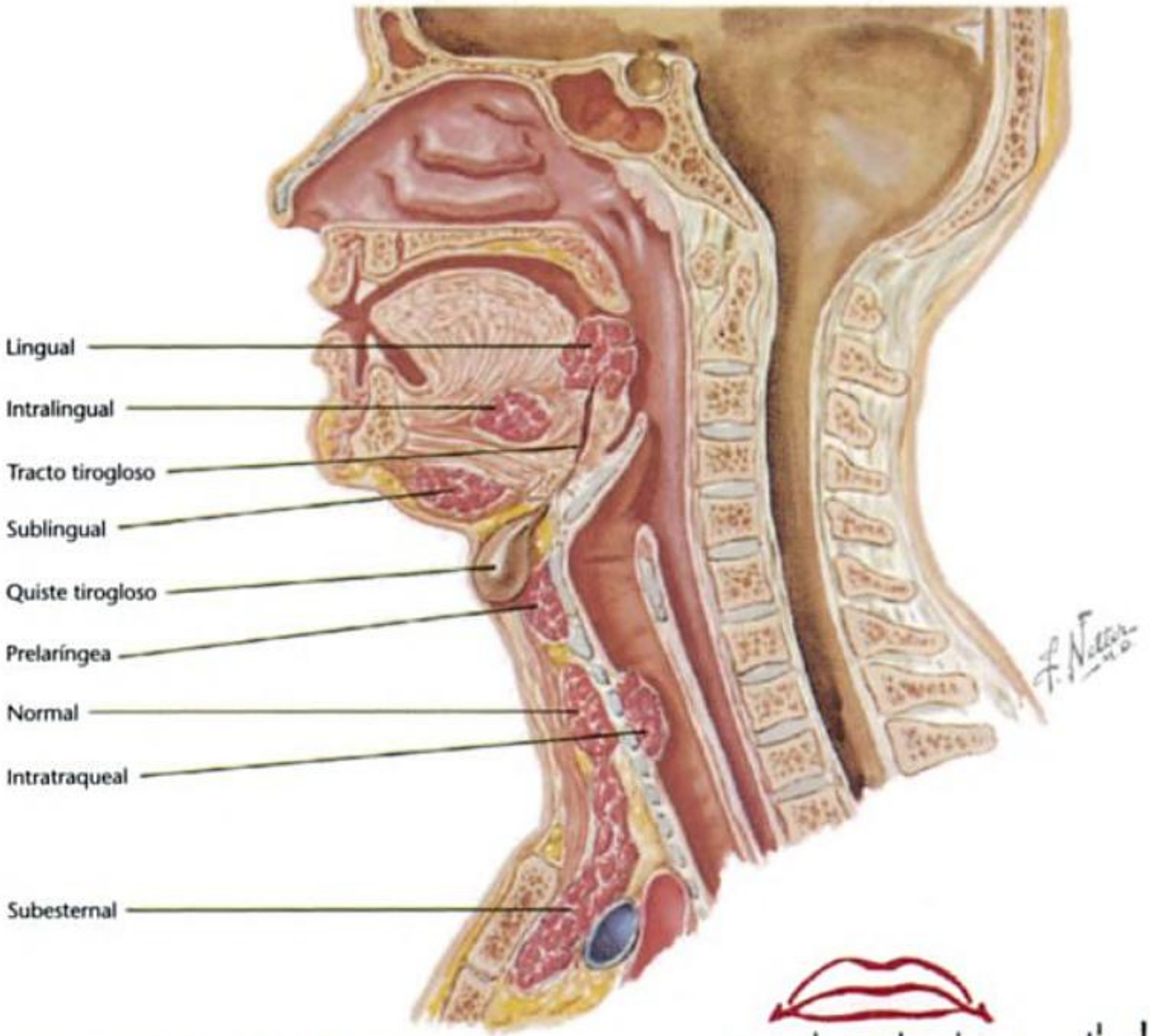
Tejido tiroideo lateral aberrante. Existen diversas explicaciones para una posición «aberrante» lateral de tejido tiroideo:

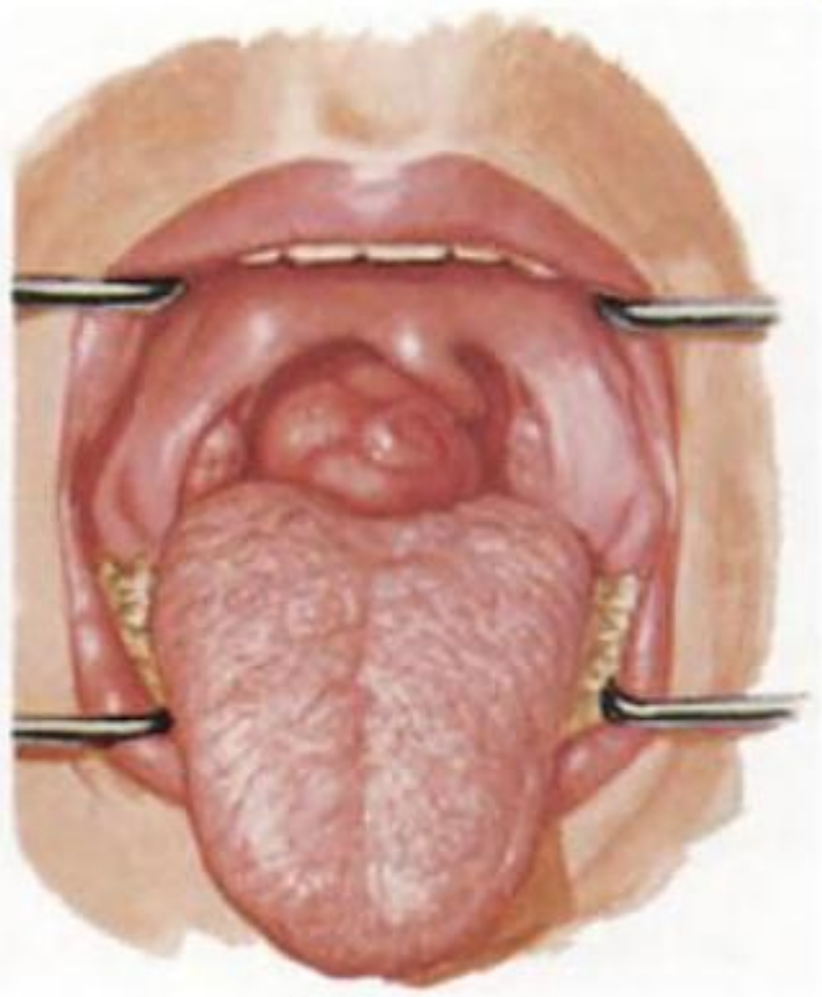
- Se trata realmente de un tejido tiroideo aberrante, es decir, porciones laterales que durante el desarrollo embrionario no han sido capaces de unirse con la porción medial (v. anteriormente).
- Se trata de metástasis de un carcinoma tiroideo bien diferenciado (v. pág. 586 y ss.).

Consecuencias de las anomalías congénitas del tiroides

En muchos casos, el tejido aberrante no se descubre nunca porque no provoca ningún problema. Solamente se recomienda su extirpación quirúrgica cuando el tejido provoca problemas a causa de una inflamación, o si durante un hipertiroidismo aumenta de tamaño y/o provoca dolor. Esto también es aplicable a zonas que presentan tejido inapreciable pero que, debido a su localización, pueden ser problemáticas, p. ej., la zona intratraqueal.

Material protegido por derechos de autor





Bocio lingual

Gammagrafía: bocio lingual

Material protegido por derechos de autor

Cualquier aumento de tamaño del tiroides se denomina *bocio* o *estruma*. Solamente se debe considerar como un síntoma; no dice nada sobre la situación del metabolismo de la persona afectada, que puede ser eutiroideo, hipotiroideo o hipertiroideo. Según el tamaño y la sintomatología, los bocios se clasifican de la siguiente forma:

- Estadio I: bocio palpable (Ia: nódulo solitario; Ib: nódulo visible con la cabeza inclinada).
- Estadio II: bocio visible.
- Estadio III: bocio muy grande y visible a cierta distancia, eventualmente con síntomas de compresión (p. ej., estenosis traqueal).

Cuando, en un área geográfica circunscrita, más del 10 % de la población presenta bocio, se habla de *bocio endémico;* en cualquier otro caso se llama *bocio esporádico*. Hace décadas, en España había zonas o comarcas alejadas del mar en las cuales existía bocio endémico; actualmente ha desaparecido.

Etiología

Los aumentos de tamaño del tiroides pueden estar provocados por:

- Carencia de yodo (muy frecuente sobre todo en las zonas deficitarias en yodo) e insuficiencia del metabolismo del yodo.
- Enfermedad de Basedow (v. pág. 570 y ss.), entre otras inmunopatías.
- Autonomía (p. ej., un adenoma; v. pág. 577).
- Medicamentos (p. ej., carbimazol, litio, fenitoína, hidantoína) y otros productos bociogénicos.
- Carcinoma de tiroides (bocio maligno; v. pág. 586 y siguientes)
- Inflamaciones (v. pág. 582).
- Quistes.
- Acromegalia.

El tiroides puede estar aumentado de tamaño de forma homogénea (bocio difuso) o nodular (bocio nodular) (v. fig.). Los bocios difusos de larga duración tienden a transformarse en nodulares.

Clínica

El cuadro clínico de un bocio depende en gran medida de su causa y de su tamaño, y puede variar desde completamente asintomático hasta el coma, debido a alteraciones metabólicas.

Independientemente de la situación metabólica, el propio bocio puede provocar síntomas de compresión, como p. ej.:

- Insuficiencia respiratoria por compresión de la tráquea.
- Estasis venosa por compresión de las grandes venas del cuello.
- Dificultades en la deglución por compresión del esófago.
- Ocasionalmente, dolor provocado por hemorragias intratiroideas.

Diagnóstico

Anamnesis. Es muy importante preguntar sobre los antecedentes familiares de enfermedades tiroideas y sobre la propia anamnesis (incluido el tratamiento; ¿bocio recidivante?), sobre la rapidez de crecimiento del bocio (¿tumor maligno?), sobre las condiciones de vida (¿zona deficiente en yodo?; alimentación, p. ej., ¿sal de mesa yodada?) y por el consumo de medicamentos y/o otras sustancias que pudieran tener características bociogénicas.

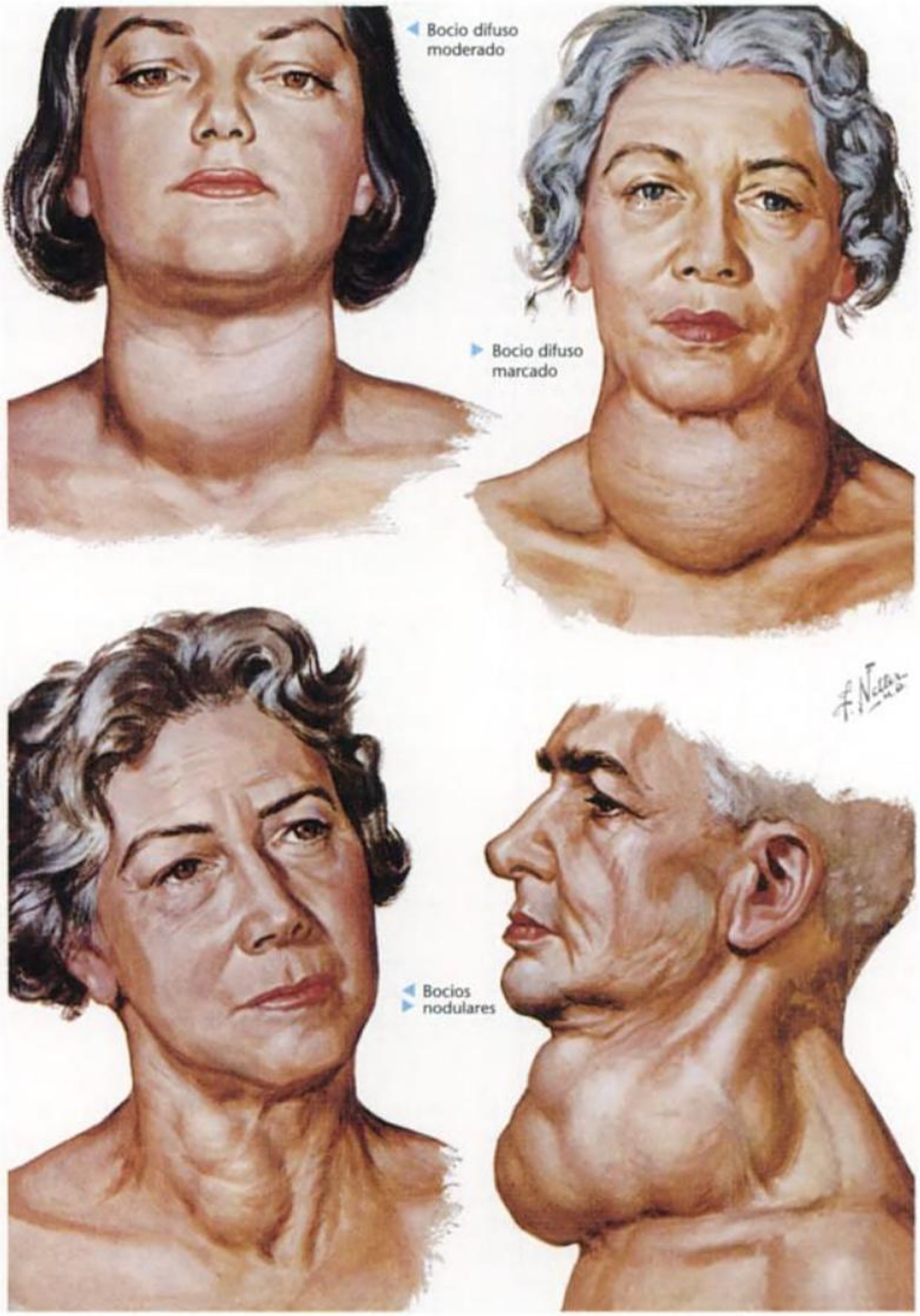
Examen médico. Clasificación del estadio de bocio en función del resultado de la palpación: tamaño, características (difuso o nodular, consistencia, crepitación palpable), capacidad de deslizamiento y presencia de dolor.

Laboratorio. El análisis básico se basa en la medición de TSH y T_4 o T_4 libre en el suero. Según el resultado de los análisis y/o la sintomatología clínica, se realizan otros análisis (v. pág. 570 y ss.), p. ej., un estudio de anticuerpos.

Procedimientos de imagen. En el diagnóstico básico del bocio se incluye la determinación del volumen y consistencia mediante ecografía (volumetría). Según el resultado, está indicado un diagnóstico ampliado, p. ej., gammagrafía de tiroides (¿autonomía funcional?), eventualmente con una prueba de supresión y exámenes radiográficos (p. ej., en caso de bocios grandes, estenosis traqueal, antes de la cirugía, y radiografía con papilla de bario en caso de obstrucción esofágica).

Punción del tiroides. Está indicada una punción con aguja fina acompañada de diagnóstico citológico para descartar una inflamación o un tumor maligno (p. ej., cuando en la gammagrafía se observan «nódulos fríos»).

Material protegido por derechos de autor



◀ Bocio difuso moderado

▶ Bocio difuso marcado

◀ Bocios
▶ nodulares

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

En la actualidad, en España la carencia de yodo ha dejado de ser la causa más frecuente de bocio eutiroideo. Existían importantes diferencias regionales: la región de Las Hurdes era sin duda mucho más pobre en yodo que las regiones próximas al mar. El bocio aparecía sobre todo a los 2 o 3 años de vida, con una frecuencia aprox. 5 veces superior en las mujeres que en los hombres.

Fisiopatología

El tiroides reacciona mediante distintos procesos de adaptación a una carencia externa de yodo (absorción de yodo < 150 µg al día) y a la correspondiente reducción en la producción de triyodotironina. Por un lado, activa al máximo el transporte activo de yodo desde la sangre hacia las células foliculares. Cuando, a causa de la importancia de la carencia de yodo, esto ya no es suficiente y la concentración de T_3/T_4 en sangre sigue disminuyendo, se mantiene una secreción persistente de TSH en la hipófisis. Este estímulo permanente de TSH provoca la hiperplasia del tejido tiroideo. En concreto, se pueden detectar las siguientes modificaciones:

- Incremento del número y volumen de tirocitos (hiperplasia e hipertrofia).
- Aumento de tamaño de la cantidad de coloide por folículo.
- Incremento del tejido conjuntivo.
- Aumento del riego, del número de vasos y del tamaño en la glándula tiroides.

Clínica

Habitualmente el bocio eutiroideo no provoca ningún problema local o casi ninguno. Entre ellos se encuentra una sensación de estrechez o compresión en el cuello, así como sensaciones extrañas, sobre todo en los casos de cuello estrecho, o incluso molestias durante la deglución. Si el bocio es grande puede comprimir las zonas blandas del cuello de manera que las personas afectadas padecen una intensa insuficiencia respiratoria, con estridor y afonía; en caso de compresión de los vasos sanguíneos y linfáticos, puede aparecer estasis venosa superior e inflamación edematosa de la cabeza. En determinadas circunstancias, un bocio retroesternal muy intenso puede provocar una paresia del n. laríngeo recurrente.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Diagnóstico. En el diagnóstico de laboratorio básico, los valores de TSH y T_4 acostumbran a ser normales; cuando el valor de TSH varía, se debe seguir investigando para averiguar si se trata de un hipertiroidismo o de un hipotiroidismo (v. págs. 570 y ss.; 578 y ss.).

En cualquier caso, además de una palpación, debe realizarse una ecografía si están indicadas otras medidas diagnósticas. No es necesario hacer una gammagrafía con ^{99m}Tc cuando:

- El volumen del tiroides es inferior a 40 ml.
- Se trata de un bocio difuso.
- Los pacientes son niños o adultos jóvenes (menores de 30 años).

Diagnóstico diferencial. Cualquier bocio eutiroideo debe distinguirse de un carcinoma de tiroides (v. página 586 y ss.), que también puede aparecer en hombres jóvenes. Por lo demás, debe considerarse la resistencia a las hormonas tiroideas, especialmente cuando los valores de TSH y T_4 están ligeramente elevados. Las inflamaciones (v. pág. 582) también pueden cursar con una situación metabólica eutiroidea.

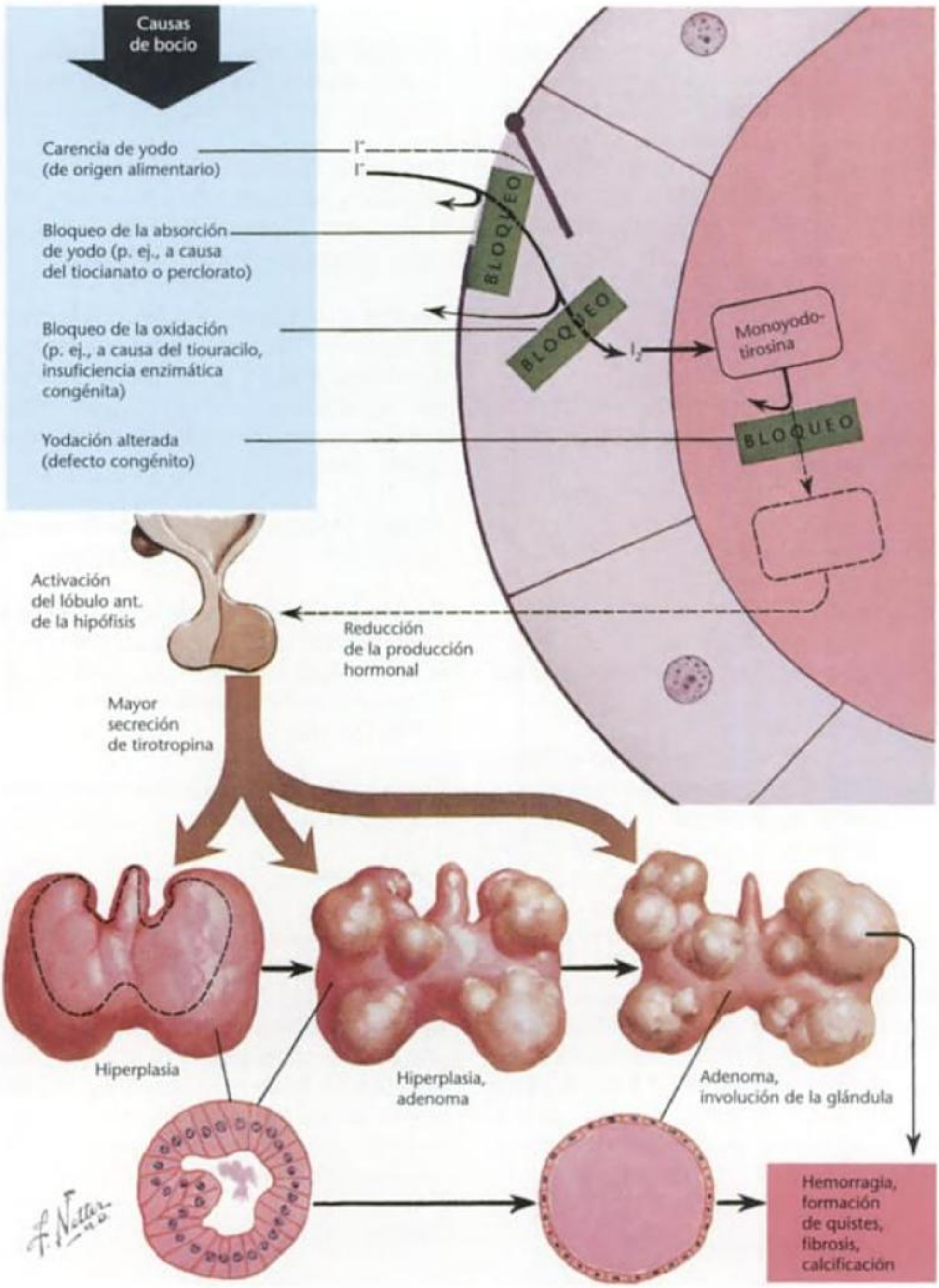
Terapia y profilaxis

Existen múltiples posibilidades de tratamiento conservador del bocio eutiroideo:

- Administración de L-tiroxina (levotiroxina) para reducir la secreción de TSH.
- Administración de yoduros para reducir los procesos de crecimiento interno del tiroides (v. anteriormente).
- Administración combinada de L-tiroxina y yodo para influir sobre ambos factores.

Está indicada en todos los bocios difusos en que no se detecta autonomía. Está indicado el tratamiento quirúrgico en los bocios grandes y de crecimiento invasivo, así como en casos de fracaso del tratamiento conservador de cualquier bocio grande. Está indicada una *terapia de radiación* con ^{131}I si existe riesgo quirúrgico, se trata de un bocio recidivante, en caso de autonomía funcional y eventualmente en bocios que no responden a medicamentos y no son operables.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Definición y epidemiología

La expresión *hipertiroidismo* abarca todos los síntomas patológicos que pueden estar provocados por una necesidad inadecuadamente elevada de concentración de hormonas tiroideas. Después del hipotiroidismo primario, el hipertiroidismo es la enfermedad tiroidea más frecuente, que afecta a cerca del 1 % de la población. Según sea su causa, aparece con especial frecuencia en la tercera o cuarta décadas de la vida (enfermedad de Basedow, v. más adelante) o después de los 50 años (autonomía funcional, v. pág. 576). Generalmente, en la infancia el hipertiroidismo es raro. Afecta a las mujeres de cinco a siete veces más frecuentemente que a los hombres.

Clasificación

La clasificación del hipertiroidismo se basa en su importancia clínica o en su causa. Según el cuadro clínico, se distinguen:

- Hipertiroidismo latente o subclínico (valores normales de T_4 en suero, en ausencia de TSH).
- Hipertiroidismo manifiesto. Su forma más grave es la denominada *crisis tirotóxica*.

La clasificación en función de la etiología de la patogénesis abarca:

- Inmunotiropatías como la enfermedad de Basedow (cerca del 30-50 %) o cuadros inflamatorios (p. ej., tiroiditis de Hashimoto).
- Cuadros inflamatorios como tiroiditis tras una terapia de radiación o tiroiditis de Quervain.
- Autonomía funcional (cerca del 50-60 %), que puede ser diseminada o unifocal (en ancianos, adenoma autónomo) o multifocal.
- Tumores, p. ej., carcinomas o adenomas.
- Causas secundarias, p. ej. estímulo provocado por la TSH o sustancias similares a ella (tumor de hipófisis, síndrome paraneoplásico) o por un aporte exógeno y excesivo de yodo (p. ej., medio de contraste) o de tiroxina (hipertiroidismo yatrogénico, hipertiroidismo ficticio).

Clínica y sintomatología

Las formas de manifestación del hipertiroidismo pueden variar mucho, así como su intensidad. A pesar de las diversas causas posibles, las manifestaciones son básicamente similares, aunque en función de la sintomatología dan lugar a cuadros clínicos específicos (v. pág. 572 y ss.).

En general, existe un hipermetabolismo que puede afectar a todos los sistemas orgánicos y manifestarse como sigue:

Síntomas generales. Aumento del apetito, pérdida de peso, intolerancia al calor, hiperactividad, excitabilidad, labilidad vegetativa, falta de concentración.

Piel y pelo. La piel casi siempre está caliente, aterciopelada y húmeda debido a una gran tendencia a la sudoración. Puede presentar hiper o hipopigmentación. El pelo es fino y cae con facilidad.

Corazón y circulación. Son típicas la hipertensión y la taquicardia. Existe una tendencia a los trastornos del ritmo cardíaco y a la insuficiencia cardíaca (sobre todo a edades muy avanzadas). Gran amplitud de presión sanguínea, eventualmente con prolapso de la válvula mitral.

Sangre. Aparecen anemias ligeras. En los procesos autoinmunitarios, puede existir linfocitosis.

Huesos y musculatura. Hasta en un tercio de los casos, aparecen debilidades musculares y atrofias, e incluso parálisis. La mayor movilización de calcio de los huesos acaba provocando osteoporosis y una ligera hipercalcemia.

Tracto gastrointestinal. Con frecuencia aparecen diarreas a causa del aumento de la motilidad intestinal.

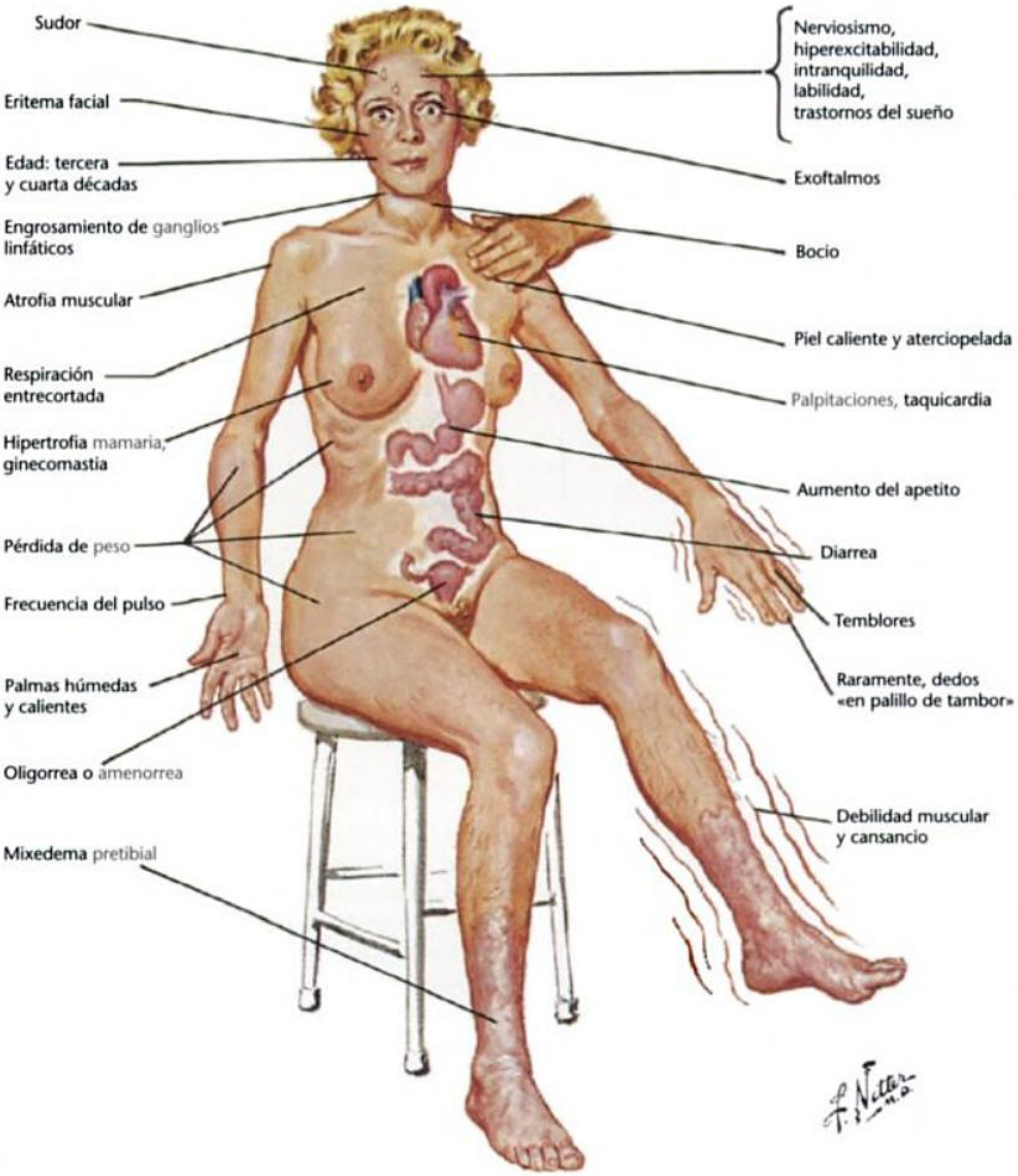
Sistema nervioso. Suelen aparecer leves temblores, hiperreflexia, nerviosismo y trastornos del sueño; ocasionalmente pueden existir estados psicóticos o delirio, raramente apatía (sobre todo en personas ancianas).

Ojos. El hipertiroidismo puro puede provocar síntomas oculares no infiltrativos (p. ej., ojos brillantes y dilatación de la abertura palpebral). Los síntomas propios de una orbitopatía endocrina (v. pág. 572) no forman parte de este cuadro, puesto que constituyen una entidad patológica independiente.

Tiroides. Con frecuencia, bocio.

Particularidades. En los pacientes de edad avanzada, los síntomas citados pueden faltar. No es raro que, en ese caso, el hipertiroidismo siga un curso oligosintomático, enmascarado o atípico.

Material protegido por derechos de autor



Síntomas típicos del hipertiroidismo de la enfermedad de Basedow

Material protegido por derechos de autor

Enfermedad de Basedow

La enfermedad de Basedow consiste en una alteración autoinmunitaria, cuya etiología todavía no está clara, en la que los autoanticuerpos contra el receptor de TSH provocan un incremento de la producción de hormonas tiroideas e hipermetabolismo. En algunos casos, existe una agregación familiar y, a menudo, se ve acompañada de otras enfermedades autoinmunitarias (p. ej., enfermedad de Addison, poliartritis crónica o diabetes de tipo I) y sobre todo por una oftalmopatía endocrina (en cerca del 60-70 % de los casos). Esta última se considera patognomónica de la enfermedad de Basedow, si bien raramente también puede aparecer sin lesiones del tiroides.

Clínica de la enfermedad de Basedow

En esta enfermedad es típica la aparición de la denominada *tríada de Merseburgo:* exoftalmía (debida a la oftalmopatía endocrina), taquicardia y bocio, aunque éste no es muy marcado en todos los casos (bocio blando difuso en un 90 %, oftalmopatía en un 60 %). Además, en la enfermedad de Basedow es típica la aparición de edema pretibial (o bien mixedema pretibial y dermatopatía) de color lívido y estructura porosa.

Casi siempre hay síntomas típicos de hipertiroidismo (v. pág. 570); en las personas de más de 60 años, a veces en lugar de éstos se observa apatía, reducción de la capacidad de esfuerzo e insuficiencia cardíaca con trastornos del ritmo.

Diagnóstico

Anamnesis. Pérdida de peso, intranquilidad y «palpitaciones» incluso en reposo (trastornos del sueño), temblores, intolerancia al calor, irritabilidad. Es importante preguntar por posibles síntomas de otras enfermedades autoinmunitarias.

Exploración médica. El tiroides es más bien blando y caliente; en ocasiones se palpa una crepitación. El bocio es leve o moderado.

Laboratorio. Aumento de los niveles de T_4 y T_4 libre, así como de T_3 (en ocasiones incluso como único parámetro). La TSH está suprimida. Cuando los valores se encuentran en el límite, hay que realizar una prueba de TRH. Los anticuerpos contra el receptor TSH de la membrana de los tirocitos están elevados en el 90 % de los casos, y en ocasiones también lo están otros autoanticuerpos (p. ej., contra la peroxidasa tiroidea o anticuerpos microsomiales). Eventualmente, puede haber linfocitosis.

Ecografía y gammagrafía. Habitualmente, el tiroides de la enfermedad de Basedow es hipoecogénico difuso (hasta el 80 % de los casos) y en la gammagrafía también aparece una acumulación difusa. Está indicada la gammagrafía cuando se tiene que determinar una autonomía funcional y/o un bocio nodular.

ECG y ecocardiografía. Ocasionalmente en el ECG se observan arritmias y alteraciones del complejo QRS; en el ecocardiograma, hasta en un tercio de los pacientes se observa un prolapso de la válvula mitral.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Basedow hay que descartar:

- Todas las demás causas posibles de hipertiroidismo (v. pág. 570), especialmente la autonomía funcional.
- Oftalmopatía endocrina sin hipertiroidismo.
- Enfermedades vasculares, especialmente en ancianos.

Terapia: medidas generales

No se conoce ningún tratamiento causal de la enfermedad de Basedow. Por lo tanto, se aplica una terapia sintomática y medidas específicas para reducir la producción excesiva de hormonas tiroideas (v. pág. 574).

Las medidas terapéuticas generales del hipertiroidismo tienen por objetivo, por lo menos en la fase inicial, acelerar al máximo la desaparición de las molestias. En general, en los cuadros clínicos muy moderados de la enfermedad, bastan por sí solas. Entre otras, las medidas a tomar son:

- Eliminar los factores de estrés.
- β-bloqueantes, ocasionalmente sedación.
- Terapia de la sintomatología cardíaca.
- Contracepción segura hasta que retrocedan los síntomas de la enfermedad.

Material protegido por derechos de autor

Exoftalmos moderado

Exoftalmos intenso y progresivo

Comprobación de la consistencia del bulbo ocular

Material protegido por derechos de autor

Tratamiento de la enfermedad de Basedow: Medidas específicas

Existen tres posibilidades de tratamiento tiroideo específico de la enfermedad de Basedow:

- Terapia con tirostáticos.
- Intervención quirúrgica.
- Radioyodoterapia.

La decisión terapéutica dependerá de diversos factores y siempre debe evaluarse en función de cada caso concreto. Sobre todo, es importante preguntarse por:

- La edad del paciente.
- Tamaño, tipo, tipo de crecimiento y situación del bocio, así como si se trata de una recidiva o de la primera manifestación.
- Magnitud de los trastornos.
- Posibles enfermedades concomitantes.
- Grado de cumplimiento del tratamiento por parte del enfermo.
- Existencia de gestación.

Terapia con tirostáticos. Los tirostáticos combaten con eficacia los síntomas del hipertiroidismo; no se ha comprobado su efecto sobre los mecanismos patológicos inmunológicos. Por regla general, deben administrarse durante períodos prolongados. La duración de la terapia dependerá de cuándo se consigue la remisión espontánea de la enfermedad de Basedow; se trata, por lo tanto, de una terapia de transición que no ataca al origen de la enfermedad. Las ventajas de la terapia son su rápido inicio de acción, buena capacidad de control y, casi siempre, buena tolerancia.

Las indicaciones más frecuentes para el uso de tirostáticos son:

- Edad, desde la infancia hasta jóvenes adultos.
- Primeros síntomas de la enfermedad.
- Bocio pequeño o inexistente.
- Hipertiroidismo grave.
- Preparación para una operación.
- Tratamiento de intervalo de la radioyodoterapia.
- Crisis tirotóxica.
- Gestación y lactancia (requiere una adaptación de la dosis).

La administración de tirostáticos está contraindicada en los casos de trastornos graves de la hematopoyesis, colestasis grave y/o trastornos de la función hepática; en general, en caso de efectos adversos intensos (p. ej., agranulocitosis en cerca del 1 %), debe interrumpirse la medicación. Los tirostáticos aplicados con mayor frecuencia son los derivados de la tiourea (p. ej., tiamazol, carbimazol) o del perclorato.

Terapia quirúrgica. La intervención elimina rápida y eficazmente el hipertiroidismo. Sin embargo, no puede realizarse en pleno hipertiroidismo, sino que hay que administrar tirostáticos antes de la operación para alcanzar una situación metabólica de eutiroidismo. Las indicaciones de la tiroidectomía son:

- Bocio grande, difuso o nodular, con hipertiroidismo grave y/o signos de compresión.
- Un paciente más bien joven con un bocio grande.
- En el bocio nodular, sospecha de malignidad.
- Falta de respuesta o efectos adversos graves durante el tratamiento con tirostáticos.
- Falta de cumplimiento del tratamiento por parte del paciente.
- Mujeres que desean tener hijos.

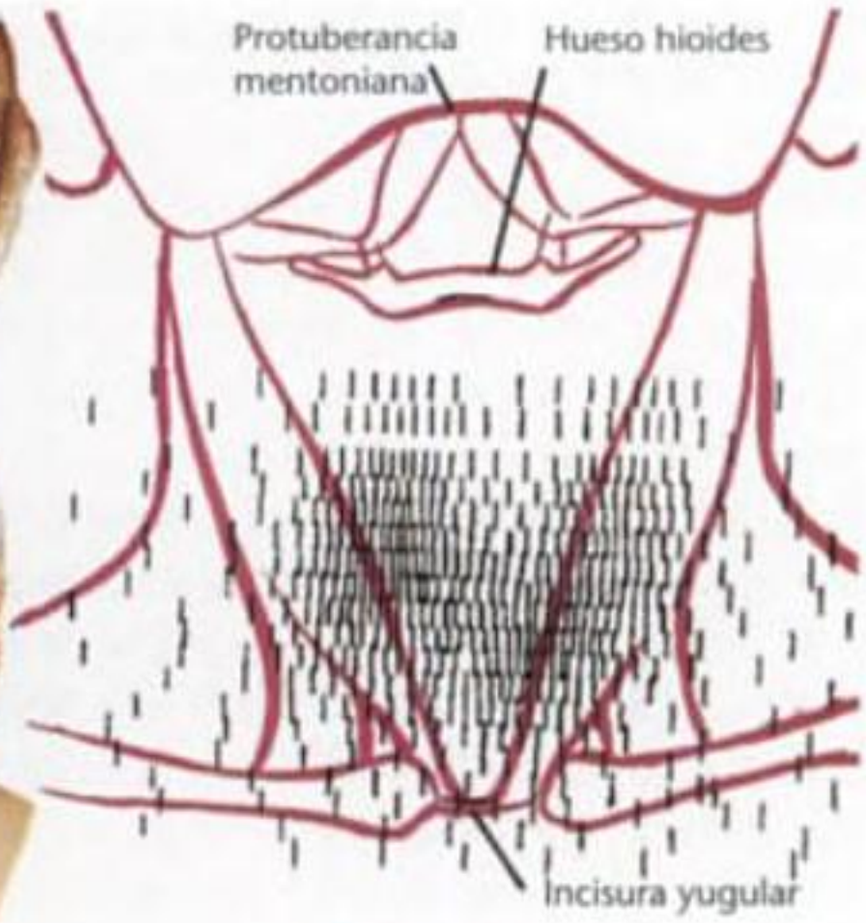
Las contraindicaciones son hipertiroidismo activo, reaparición tras una operación previa, elevado riesgo quirúrgico (pacientes multimórbidos y/o ancianos) y resistencia a las hormonas tiroideas. Las complicaciones quirúrgicas consisten en paresia del nervio recurrente, hipoparatiroidismo (v. pág. 628 y s.) en caso de extirpación inadvertida de todas las glandulas paratiroideas, e hipotiroidismo (v. pág. 578 y s.). Para evitar esto último se recomienda una extirpación subtotal del tiroides en la que, a ambos lados, se dejan pequeños restos de tejido funcional.

Radioyodoterapia. Esta terapia consiste en administrar a los pacientes yodo radiactivo (^{131}I), que se acumula en el tiroides y destruye los folículos con exceso funcional, lo que conduce a eutiroidismo. Está indicada cuando los pacientes no presentan bocio o éste es pequeño, cuando tienen un bocio recidivante (sobre todo si ya se ha operado antes), no responden a los tirostáticos o presentan efectos adversos graves, o en caso de alto riesgo quirúrgico. Antes del tratamiento se debe comprobar si el tiroides es capaz de almacenar yodo, porque de no ser así está contraindicada la administración de yodo radiactivo. Las contraindicaciones típicas son la gestación y la lactancia, así como un hipertiroidismo marcado sin tratar.

El inconveniente de la radioyodoterapia es su lento inicio de acción (de hasta 3 meses). Raramente se produce tiroiditis por radiación y después hipotiroidismo.

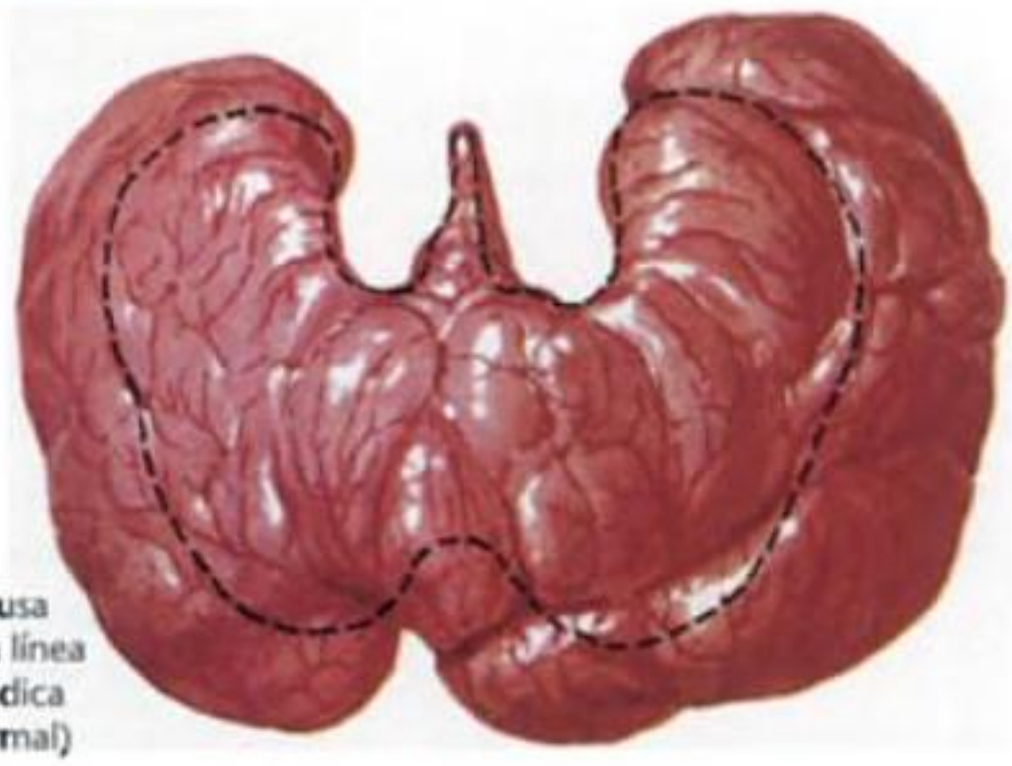
Material protegido por derechos de autor

▲ Bocio difuso

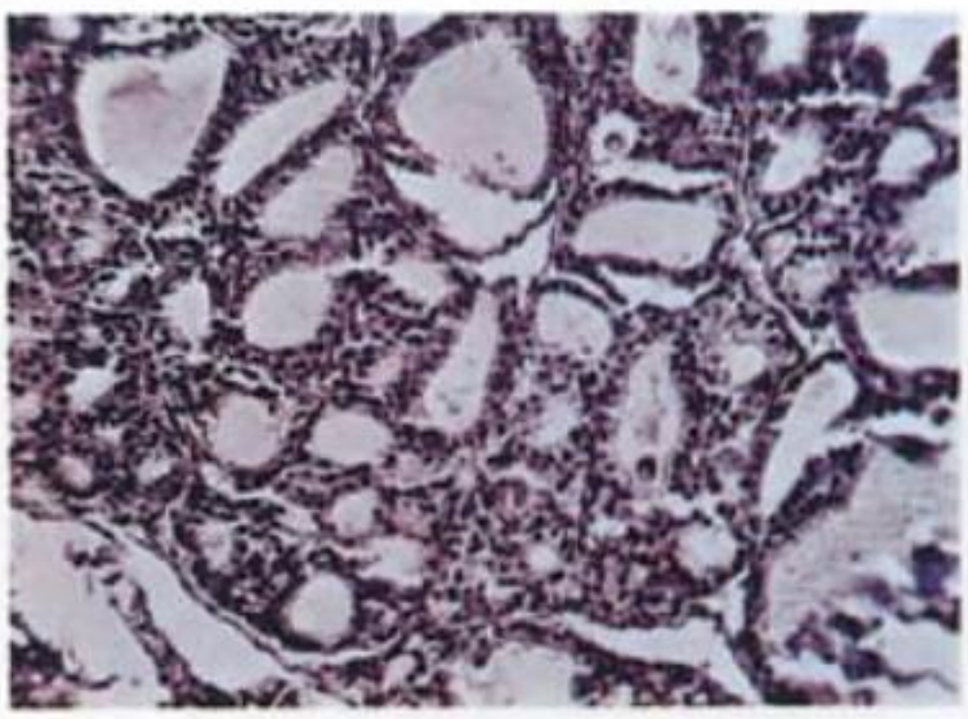


▲ Gammagrafía

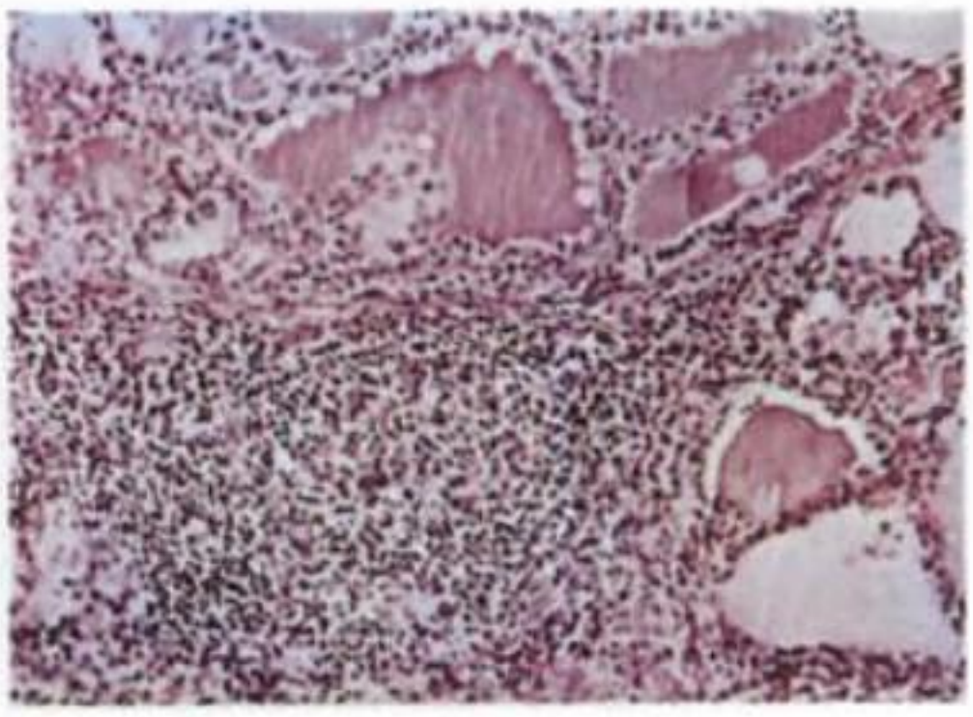
▲ Bocio difuso (intensidad moderada)



▶ Hipertrofia difusa del tiroides (la línea discontinua indica el tamaño normal)



▲ Hiperplasia difusa



▲ Hiperplasia con infiltración linfocitaria

Material protegido por derechos de autor

Autonomía tiroidea funcional

Definición y epidemiología. La autonomía funcional del tiroides puede presentarse formando parte de un bocio eutiroideo por carencia de yodo, o ser responsable de un hipertiroidismo. Por definición, una glándula tiroides con autonomía funcional es independiente de los estímulos tirotropos, es decir, su síntesis y secreción hormonal no dependen del control de la TSH sino que la realizan los tirocitos y folículos autónomos funcionales. Éstos pueden estar difusos (aprox. 20 %) por el tiroides, o bien concentrarse en un foco (cerca del 30 %) o en varios focos concretos (cerca del 50 %). En consecuencia, se habla de autonomía difusa, unifocal o multifocal. Existe una denominación antigua (aunque aún aplicable) de la autonomía funcional unifocal: «adenoma autónomo».

La autonomía funcional aparece casi siempre después de los 40 años y afecta a las mujeres con una frecuencia cuatro veces superior que a los hombres.

Etiología y patogénesis. Existen varios mecanismos que pueden ser la causa de la autonomía funcional:

- Proliferación de folículos autónomos preexistentes, p. ej., debido a una carencia prolongada de yodo como estímulo del crecimiento; puede ser monoclonal o policlonal (bocio nodular).
- Si bien algunas veces se produce una proliferación de folículos preexistentes sin un estímulo concreto, se trata de un fenómeno raro (p. ej., adenoma autónomo en una glándula tiroides por lo demás normal).

Que el estado metabólico evolucione hacia el hipertiroidismo o permanezca en el eutiroidismo dependerá del volumen del tiroides, de la disponibilidad de yodo y del número y actividad de las células/áreas autónomas.

La clasificación de los adenomas autónomos se realiza mediante gammagrafía, en adenomas compensados y descompensados. La distinción entre unos y otros no es nítida.

Clínica. El cuadro clínico de una autonomía funcional puede ser muy variable. El hipertiroidismo subclínico es a menudo un hallazgo casual, porque el paciente, por definición, no padece ningún trastorno, a menos que tenga un bocio grande. En estos casos, los trastornos son los mismos que los del bocio por deficiencia de yodo (v. pág. 568). Los síntomas sutiles pueden indicar hipertiroidismo larvado, p. ej., nerviosismo y taquicardia, trastornos del sueño, intranquilidad y reducción de la actividad. La persona afectada suele pasar por una fase intermedia normalmente larga, hasta alcanzar un hipertiroidismo manifiesto con los trastornos típicos (v. pág. 570), aunque sin síntomas oculares indicativos. Puesto que los pacientes con autonomía funcional acostumbran a ser ya ancianos, no son raros los casos oligosintomáticos o los cursos atípicos.

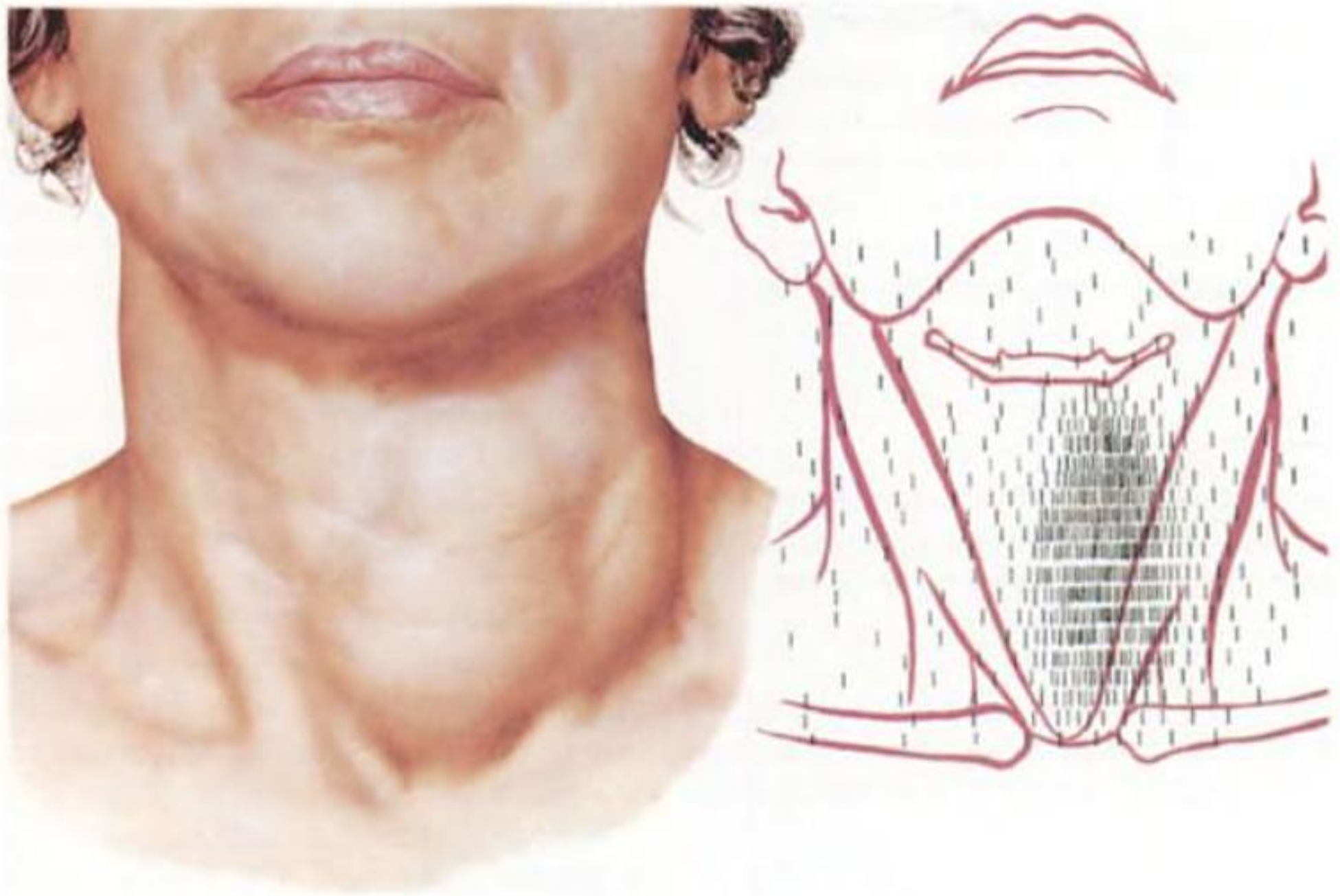
También es posible la exacerbación de un hipertiroidismo larvado cuando a las personas afectadas se les administra bruscamente una gran cantidad de yodo, p. ej., en una exploración con medios de contraste. Esto puede llegar a provocar incluso una crisis tirotóxica.

Diagnóstico. En la fase subclínica o de transición, acostumbra a ser muy difícil establecer un diagnóstico. El nivel de TSH en suero puede ser normal, reducido o suprimido, y las hormonas tiroideas son normales (eutiroidismo) o están elevadas (hipertiroidismo). En la ecografía se pueden detectar nódulos (con frecuencia hipoecogénicos) que pueden distinguirse de los quistes; sin embargo, también pueden detectarse adenomas autónomos con zonas quísticas. Para aclarar la autonomía en el caso del hipertiroidismo subclínico, es imprescindible realizar una gammagrafía con ^{99m}Tc con supresión de la secreción endógena de TSH mediante administración de triyodotironina. De esta forma se suprimen las áreas normales del tiroides (es decir, no retienen el tecnecio tras la administración de T_3), mientras que las zonas autónomas independientes de la TSH siguen produciendo hormonas.

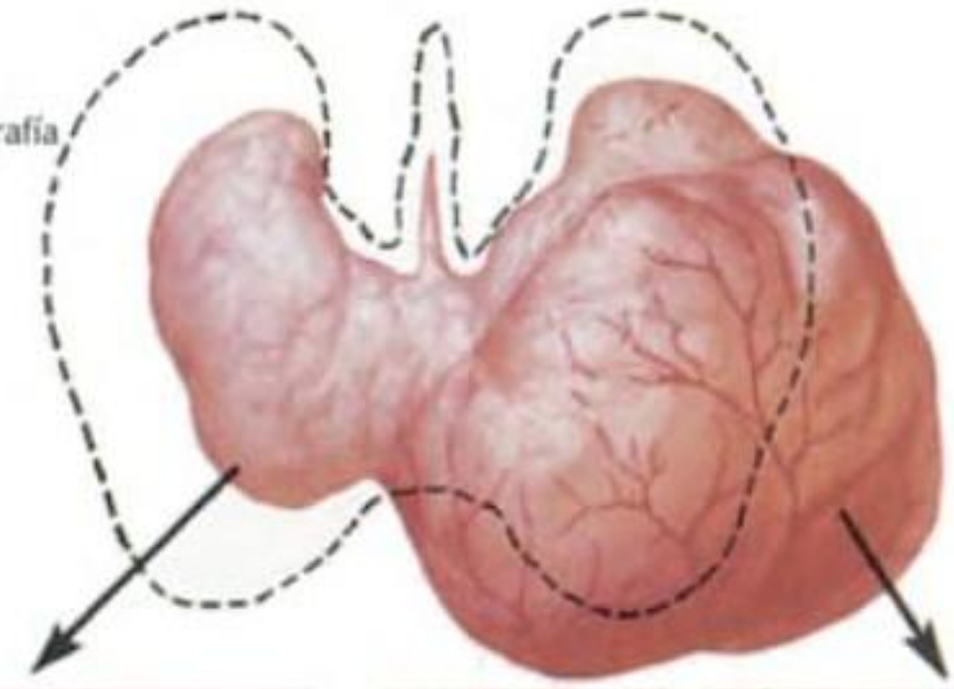
El diagnóstico diferencial con respecto a la enfermedad de Basedow se basa en la determinación de autoanticuerpos en suero. En el caso de la autonomía funcional, son negativos.

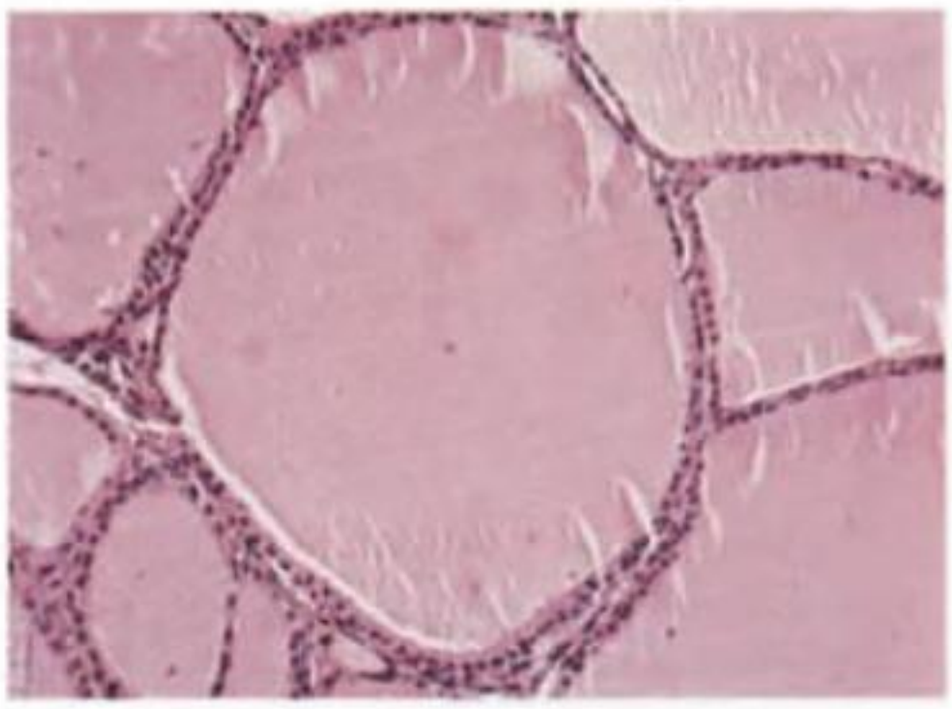
Terapia. Para el tratamiento de la autonomía funcional se dispone de tirostáticos, intervención quirúrgica o radioyodoterapia. La decisión dependerá de la magnitud del bocio, de si existen nódulos y de qué tipo son (¿sospecha de malignidad?), o de si la situación metabólica es de eutiroidismo o hipertiroidismo. Asimismo, habrá que considerar factores individuales como la edad, enfermedades concomitantes y deseos del paciente. Los casos muy leves normalmente no requieren terapia.

Material protegido por derechos de autor

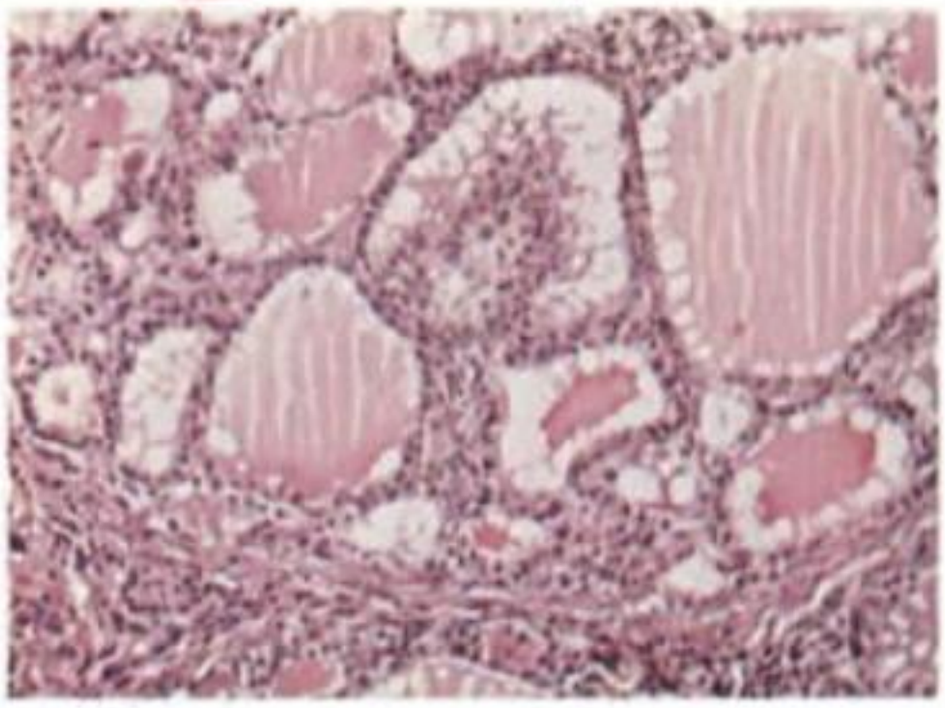


▲ Adenoma autónomo
▶ con imagen de gammagrafía





▲ Involución de una glándula tiroidea normal



▲ Hiperplasia del tejido adenomatoso

Material protegido por derechos de autor

En el hipotiroidismo, el tiroides produce una cantidad insuficiente de hormonas para poder atender adecuadamente las necesidades de todo el organismo, lo cual provoca en conjunto un metabolismo reducido (hipometabolismo).

El hipotiroidismo es relativamente frecuente (cerca del 1 % de la población, del cual a su vez el 1 % es de tipo secundario; v. más adelante). Aparece sobre todo a edades avanzadas (> 60 años) y afecta a las mujeres con una frecuencia cinco veces superior a la de los hombres; las formas secundarias afectan por igual a ambos sexos.

Clasificación

Dependiendo del nivel del ciclo regulador hipotálamo-hipófisis-tiroides en que se encuentre la lesión, el hipotiroidismo puede clasificarse de la siguiente forma:

- Hipotiroidismo *primario* (tirogénico): a pesar de recibir un estímulo suficiente, el propio tiroides produce una cantidad escasa o nula de hormonas tiroideas.
- Hipotiroidismo *secundario* (hipofisario): la causa se encuentra a nivel de la hipófisis, y no puede producir y/o secretar tirotropina en cantidades suficientes.
- Hipotiroidismo *terciario* (hipotalámico): el hipotálamo no secreta TRH.
- Resistencia periférica a las hormonas tiroideas.

También puede clasificarse en función de las *manifestaciones clínicas:* hipotiroidismo eutiroideo, subclínico o manifiesto; según el *momento de presentación:* hipotiroidismo congénito (v. pág. 580) o hipotiroidismo adquirido posnatal.

Hipotiroidismo adquirido posnatal

Etiología del hipotiroidismo primario. La causa más frecuente del hipotiroidismo primario adquirido posnatal es la atrofia del tiroides tras una tiroiditis (v. pág. 582). La segunda causa son las actuaciones yatrogénicas, como operaciones de tiroides, terapias medicamentosas (p. ej., con tirostáticos a dosis inadecuadas, medicamentos con yodo o interferón α) o el tratamiento con radiaciones ionizantes. Asimismo, una carencia extrema de yodo o un exceso de éste también pueden provocar hipotiroidismo.

Clínica. El hipotiroidismo se puede manifestar de muy diversas formas. Los síntomas dependerán de la intensidad de la carencia hormonal, de la duración de la misma, de la edad del paciente y de otras enfermedades que pudiera tener. El cuadro clínico evoluciona casi siempre muy lentamente, por lo que el inicio de la enfermedad no se percibe y las alteraciones pasan desapercibidas durante mucho tiempo (sobre todo en personas ancianas en las que a menudo se toman por molestias propias de la edad, o enfermedades seniles, y se tratan como tales). Entre otros, los síntomas más típicos son:

- Alteraciones generales: reducción del rendimiento corporal e intelectual, debilidad, cansancio, apatía, intolerancia al frío y aumento de peso.
- Lesiones de la piel y sus estructuras anexas: piel fría, seca y escamosa, uñas quebradizas, pelo enmarañado y sin brillo que cae con mayor facilidad.
- Mixedema, es decir, engrosamientos cutáneos de color amarillo pálido y consistencia pastosa, sobre todo periféricos; edema de cara, sobre todo periorbitario.
- Voz ronca o aguda.
- Sistema cardiovascular: bradicardia; cardiomegalia, derrame pericárdico, bajo voltaje y variaciones del QRS en el ECG («corazón de mixedema»), hipotensión, insuficiencia cardíaca y trastornos del riego sanguíneo.
- Reducción de la función renal con tendencia a infecciones ascendentes de las vías urinarias.
- Macroglosia que dificulta el habla; reducción de la motilidad intestinal con tendencia al estreñimiento; reducción de la absorción de vitamina B_{12} y/o hierro, lo cual puede provocar anemia.
- Artralgias.
- Disnea y derrame pleural.
- Coincidencia con insuficiencia de glándulas suprarrenales, eventualmente con hiperprolactinemia, y reducción de la capacidad de concepción.

Diagnóstico. Sistemáticamente hay que recopilar la anamnesis y la sintomatología. Valores reducidos de T_4 indican la propia enfermedad, y el aumento de concentración de TSH en suero señala un hipotiroidismo primario. La T_3 puede permanecer durante largo tiempo de forma compensada dentro de márgenes normales. Valores normales/subnormales de TSH y valores reducidos de hormonas tiroideas (T_3 y T_4) indican hipotiroidismo secundario.

Material protegido por derechos de autor

«Cara mixedematosa»: facciones redondeadas, labios engrosados, piel seca, párpados hinchados; en conjunto, expresión flemática o letárgica

Macroglosia (con impresiones dentales laterales)

Manos gruesas, uñas quebradizas, piel seca y agrietada, hiperqueratosis de los codos

Manifestaciones típicas de hipotiroidismo

Material protegido por derechos de autor

Hipotiroidismo congénito

Se denomina *hipotiroidismo congénito* a la deficiencia funcional del tiroides que aparece durante el período fetal o inmediatamente después del nacimiento. En determinadas condiciones, la sintomatología del hipotiroidismo congénito puede aparecer por primera vez en la edad adulta. Puede ser debido a un trastorno primario irreversible del desarrollo, o bien puede obedecer a una causa adquirida intrauterina. Con frecuencia esta última es reversible. El hipotiroidismo es la más frecuente de las enfermedades metabólicas congénitas, con un caso por cada 4.000 nacidos vivos.

Etiología y clasificación. Entre sus causas, cabe considerar:

- Trastornos del desarrollo del tiroides, p. ej., aplasia de tiroides (atiroidismo, 20 %), displasia de tiroides (un 15 % eutópica y un 60 % ectópica: bocio de la base de la lengua); déficit del metabolismo del yodo, resistencia a las hormonas tiroideas, carencia de TSH.
- El hipotiroidismo adquirido a nivel intrauterino por exceso o por carencia de yodo durante el embarazo; consumo de sustancias bociogénicas por parte de la madre.

Clínica y curso. Puesto que las hormonas que intervienen en el crecimiento son imprescindibles para el crecimiento corporal y el desarrollo intelectual normal, en caso de hipotiroidismo congénito y no tratado, además de los síntomas habituales (v. pág. 578) aparecen otros trastornos característicos. Se desarrollan dependiendo de la intensidad de la carencia hormonal, del inicio de la enfermedad y del inicio y tipo de tratamiento. Algunos niños ya presentan un cuadro completo de hipotiroidismo en el momento del nacimiento (p. ej., en el atiroidismo), mientras que en otros los síntomas son tan discretos que pueden pasarse fácilmente por alto e identificarse demasiado tarde. Algunos indicios pueden ser:

- Peso elevado al nacer, fontanela ancha, gestación prolongada.
- Síntomas de hipometabolismo: p. ej., debilidad al mamar, letargia, somnolencia, voz ronca, piel fría y seca, reflejos reducidos.
- Síntomas de retraso del desarrollo: p. ej., hernia umbilical, ictericia prolongada, retraso del crecimiento, retraso de la maduración ósea y disgenesia epifisaria, erupción dental tardía. Después, retraso mental, crecimiento escaso y desproporcionado, cara típica del denominado «cretino» (v. fig.), pubertad tardía y, a veces, hipoacusia o sordera.

Diagnóstico. Debe intentar establecerse el diagnóstico lo antes posible para evitar la aparición de trastornos permanentes. Por eso en España se realiza un análisis de control de TSH al quinto día de vida (una prueba con gotas de sangre sobre una tira de papel) y, en caso de aparecer valores elevados, se inicia de inmediato la terapia (v. más adelante). Para obtener más información se analizan las hormonas tiroideas (confirmación del diagnóstico), tiroglobulina (¿aplasia?), anticuerpos antitiroideos (¿enfermedad autoinmunitaria de la madre?) y una ecografía (tamaño y posición del tiroides); las gammagrafías (distopia de tiroides) pueden realizarse a partir del segundo año de vida.

Diagnóstico diferencial. Debe realizarse un diagnóstico diferencial de todas las enfermedades de la infancia que cursen con retraso intelectual y/o escasez de crecimiento, entre otras del síndrome de Down, lesiones cerebrales precoces de la infancia y enanismo hipofisario.

Terapia del hipotiroidismo

No es necesario tratar un hipotiroidismo subclínico en adultos. El tratamiento del hipotiroidismo manifiesto dependerá de la causa que lo provoque, y consiste en el aporte de hormonas tiroideas, normalmente levotiroxina. La dosificación y la composición del tratamiento dependen sobre todo de la magnitud de la deficiencia hormonal, así como de posibles enfermedades concomitantes de la persona afectada, especialmente si es de edad avanzada. En cualquier caso, siempre hay que establecer un esquema terapéutico individualizado.

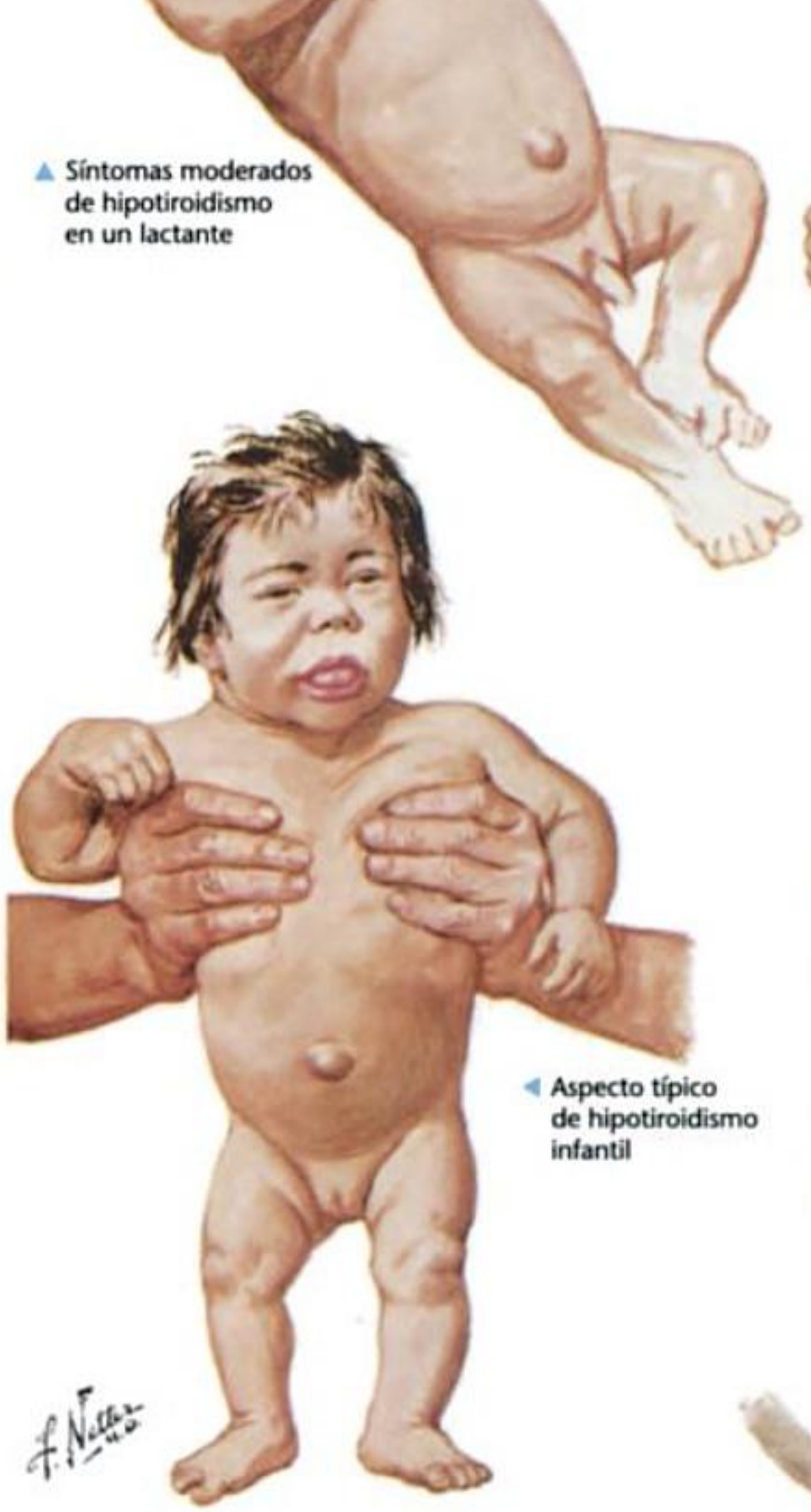
En el hipotiroidismo manifiesto congénito, siempre es muy importante empezar el tratamiento cuanto antes, puesto que incluso pocas semanas sin tratamiento pueden provocar síntomas de retraso irreversibles. La dosificación dependerá de si existe además algún tipo de función propia de un tiroides displásico; en tal caso será netamente inferior que en el atiroidismo. A medida que crece el organismo, también lo hace la necesidad hormonal y, por tanto, hay que adaptar las dosis.

Material protegido por derechos de autor

Aplasia tiroidea

Hipotiroidismo con bocio

▲ Síntomas moderados de hipotiroidismo en un lactante

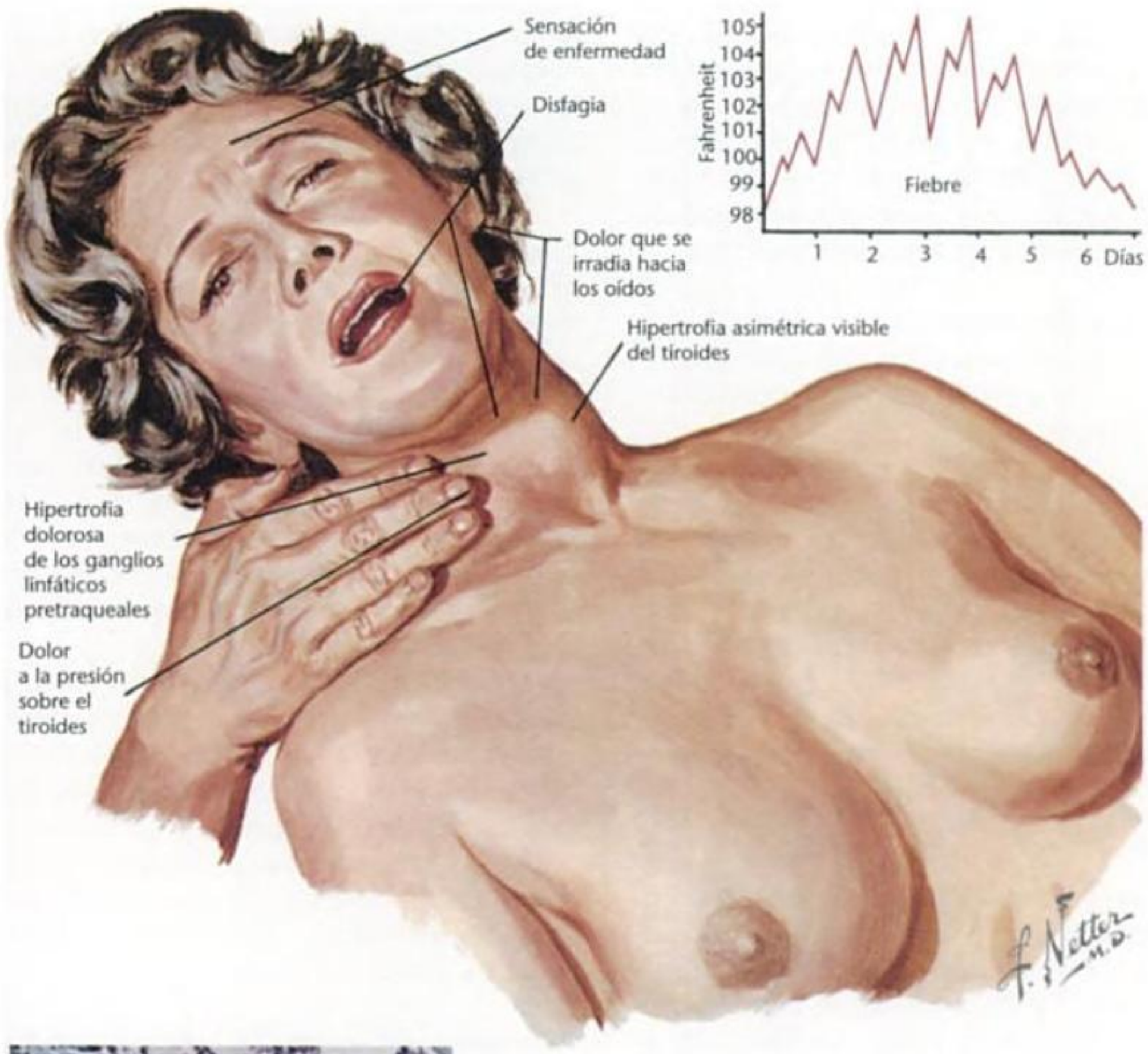


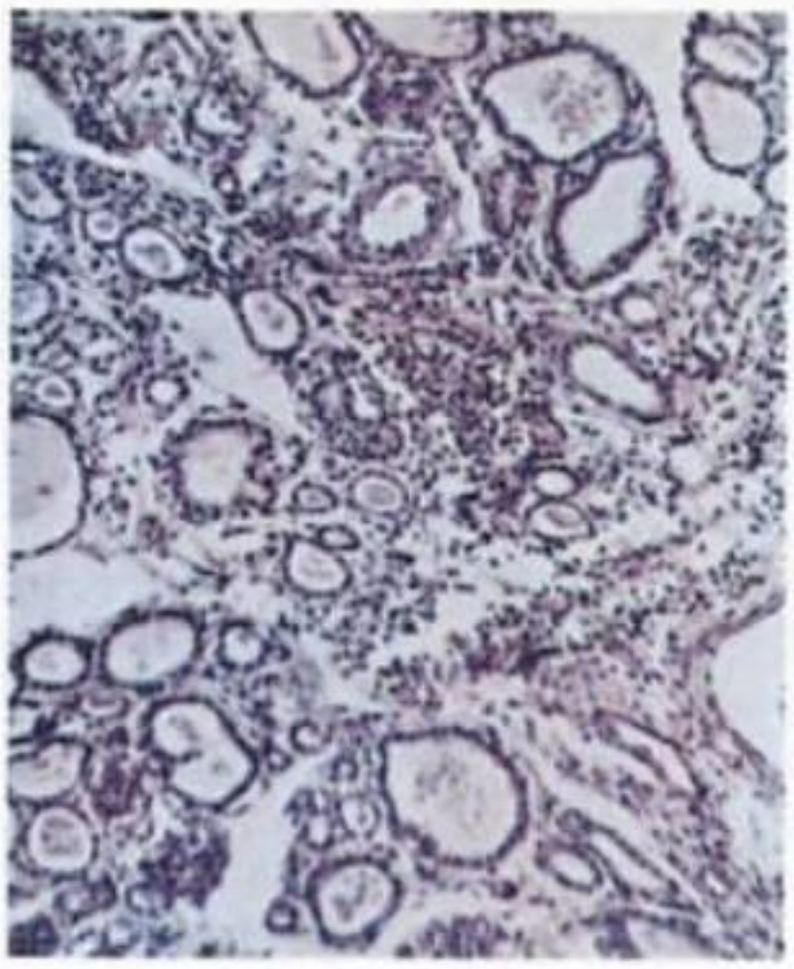
◀ Aspecto típico de hipotiroidismo infantil

Hipotiroidismo congénito

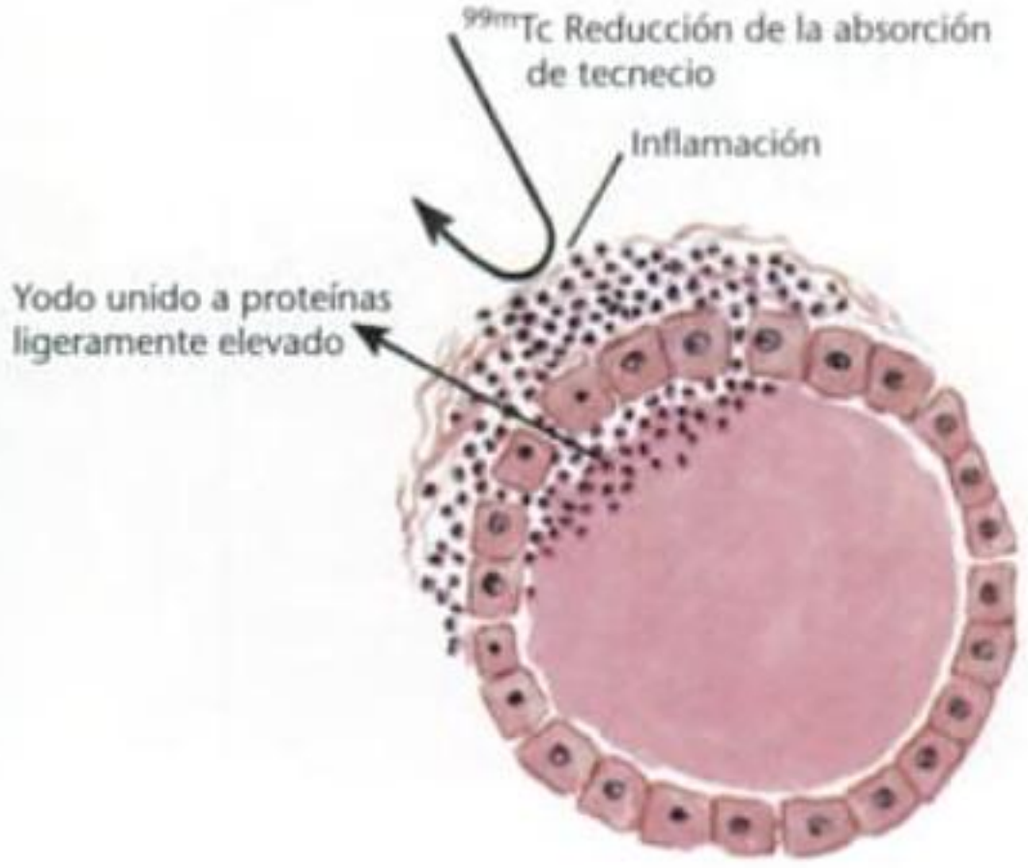
▲ Paciente adulta con hipotiroidismo congénito

Material protegido por derechos de autor

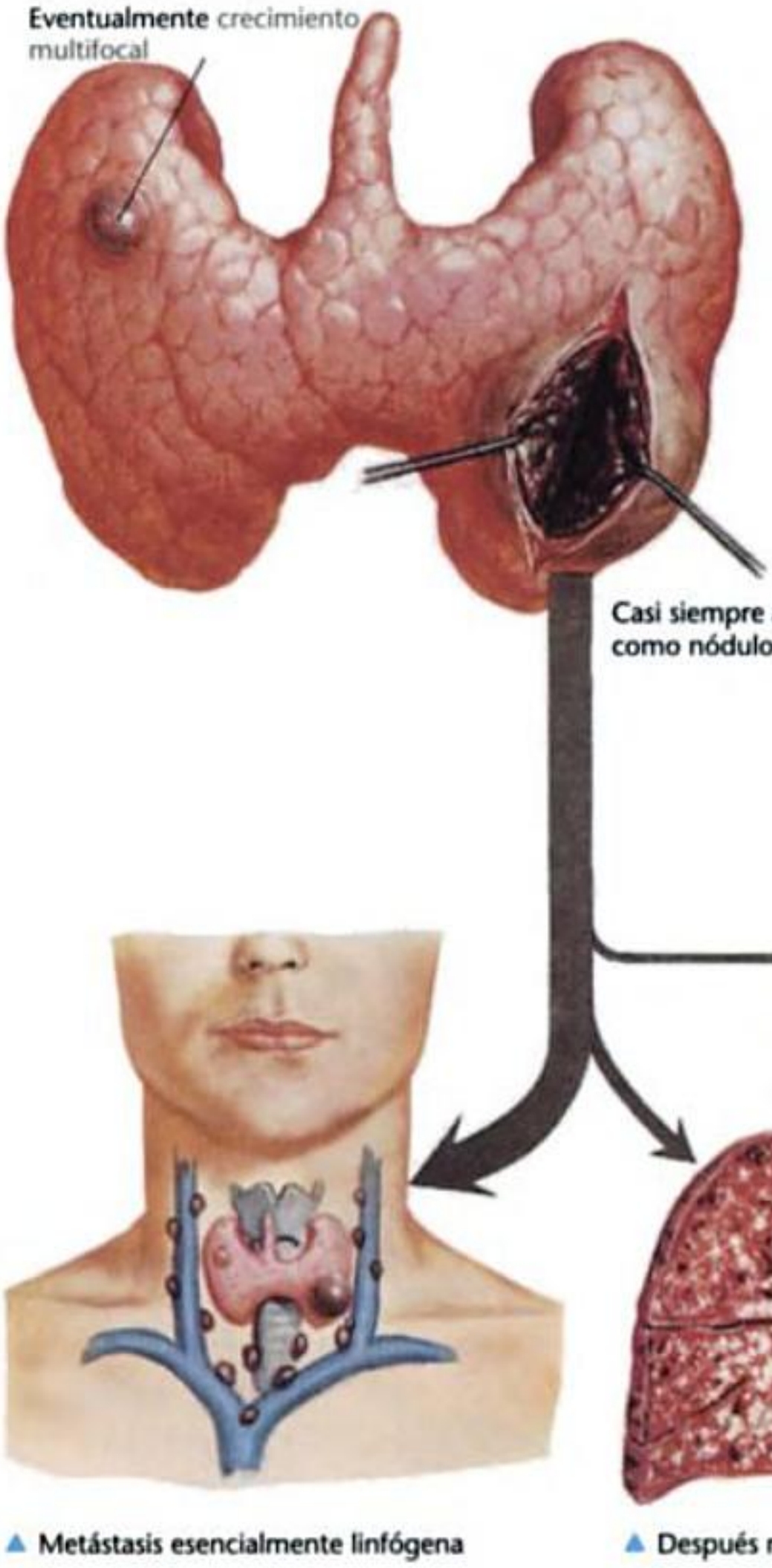


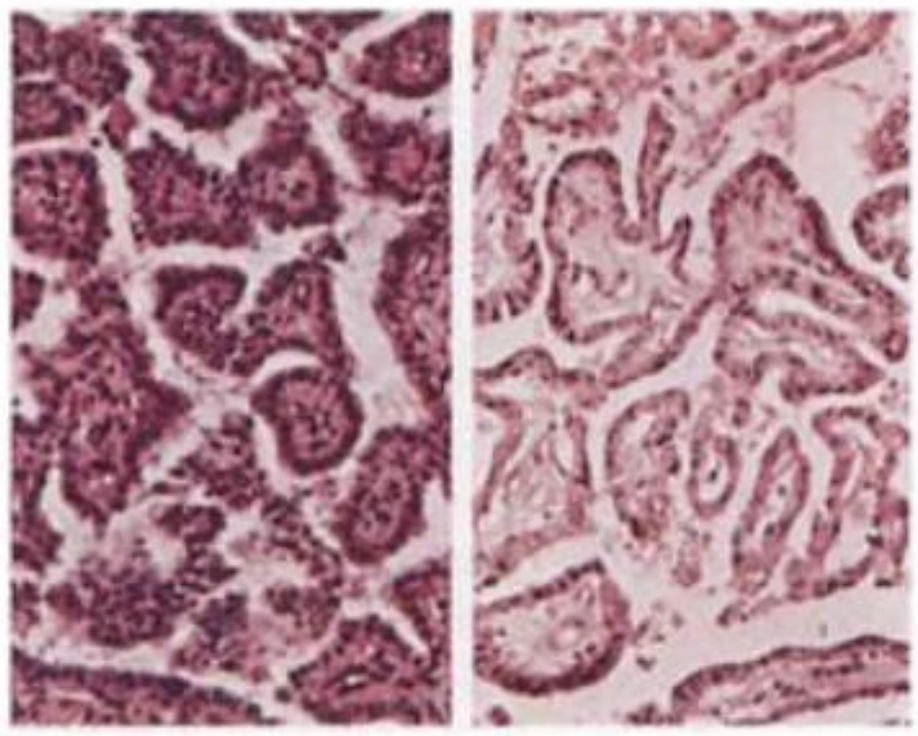


▲ Bocio con infiltración difusa



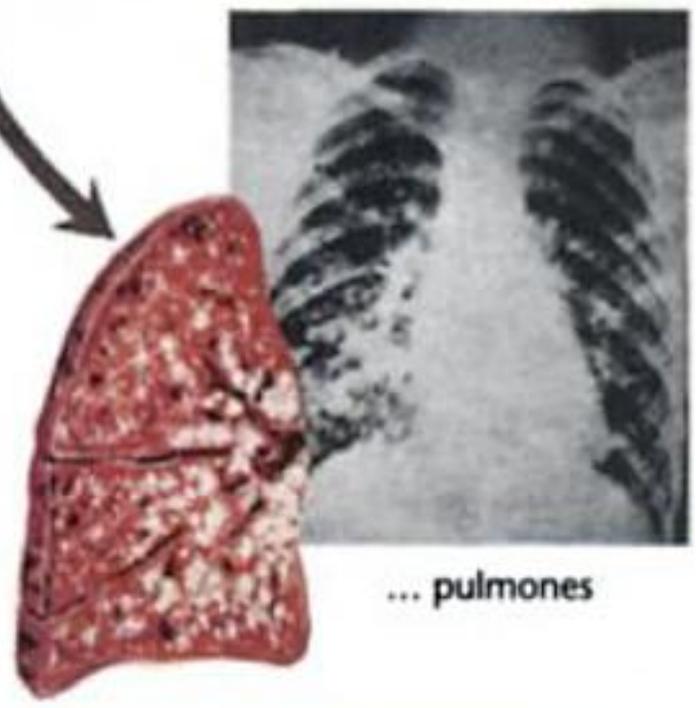
Material protegido por derechos de autor





▲ Imagen histológica de diversas partes del tumor

▲ Metástasis esencialmente linfógena



▲ Después metástasis hematógena en...

Carcinoma tiroideo papilar

Material protegido por derechos de autor

Adenocarcinoma folicular de tiroides

El adenocarcinoma folicular de tiroides pertenece al grupo de los tumores diferenciados, aunque con frecuencia se acaba transformando en un carcinoma anaplásico (v. más adelante). Es el carcinoma más frecuente después de los carcinomas papilares. La tasa de supervivencia a los 10 años es del orden del 60 %. Este tumor presenta un crecimiento rápidamente invasivo y desde el principio induce metástasis por vía hematógena (sobre todo en pulmón y huesos). En el 50 % de los casos, cuando se establece el diagnóstico ya existe metástasis.

Clínica y diagnóstico. Son prácticamente iguales que en el carcinoma papilar (v. pág. 586): crecimiento muy lento y pocas molestias. Sobre todo, es muy importante identificar un posible factor de riesgo en la anamnesis: p. ej., exposición a radiación unos 10-20 años atrás. En la gammagrafía el carcinoma aparece en forma unifocal o multifocal, con frecuencia en forma de nódulos fríos. En la ecografía, los nódulos casi siempre son hipoecoicos (igual que en el carcinoma papilar) y de límites irregulares. El estudio citológico mediante punción-aspiración con aguja fina confirma el diagnóstico en aprox. el 90 % de los casos.

Terapia. En el caso del carcinoma folicular de tiroides, también se recomienda una tiroidectomía total con extirpación de los ganglios linfáticos regionales; en caso de tumores muy diferenciados y que almacenan yodo, transcurridos unos 14 días desde la operación está indicada radioyodoterapia ablativa para destruir cualquier resto del tumor que pueda haber quedado y posibles metástasis. A continuación, se realiza un rastreo de todo el cuerpo con ^{131}I, para confirmar dicha destrucción e identificar posibles puntos de almacenamiento de yodo. Después se realiza una terapia con ^{131}I a altas dosis fraccionadas. Tras esto, no debe poderse detectar ningún resto de tejido capaz de almacenar yodo. Los efectos adversos de la radioyodoterapia (habitualmente transitorios) son lesiones por radiación en la zona del cuello (sialoadenitis; en caso de que quede tejido tiroideo, tiroiditis) y gastritis. Más raramente puede aparecer un efecto adverso tardío consistente en una leucemia aguda (cerca del 1 %).

Una vez se ha obtenido éxito con la terapia primaria, los pacientes deben recibir terapia hormonal adecuada con T_4. El objetivo es suprimir completamente la secreción de TSH en la hipófisis para evitar que estimule el crecimiento de cualquier posible resto de tumor o metástasis.

Cuidados posteriores de los carcinomas diferenciados del tiroides. Entre los exámenes de control se incluyen anamnesis, exámenes médicos, ecografía y gammagrafía con talio, que se puede realizar incluso durante el tratamiento con T_4. Los carcinomas diferenciados no poseen marcadores tumorales específicos, aunque la determinación de la tiroglobulina sirve de control terapéutico, puesto que ésta también es elaborada por las células de cualquier carcinoma diferenciado de tiroides. Después de un tratamiento ablativo, no debería poder detectarse nada. Un nuevo aumento del nivel de tiroglobina indica metástasis o recidiva del tumor (ocasionalmente ambas cosas).

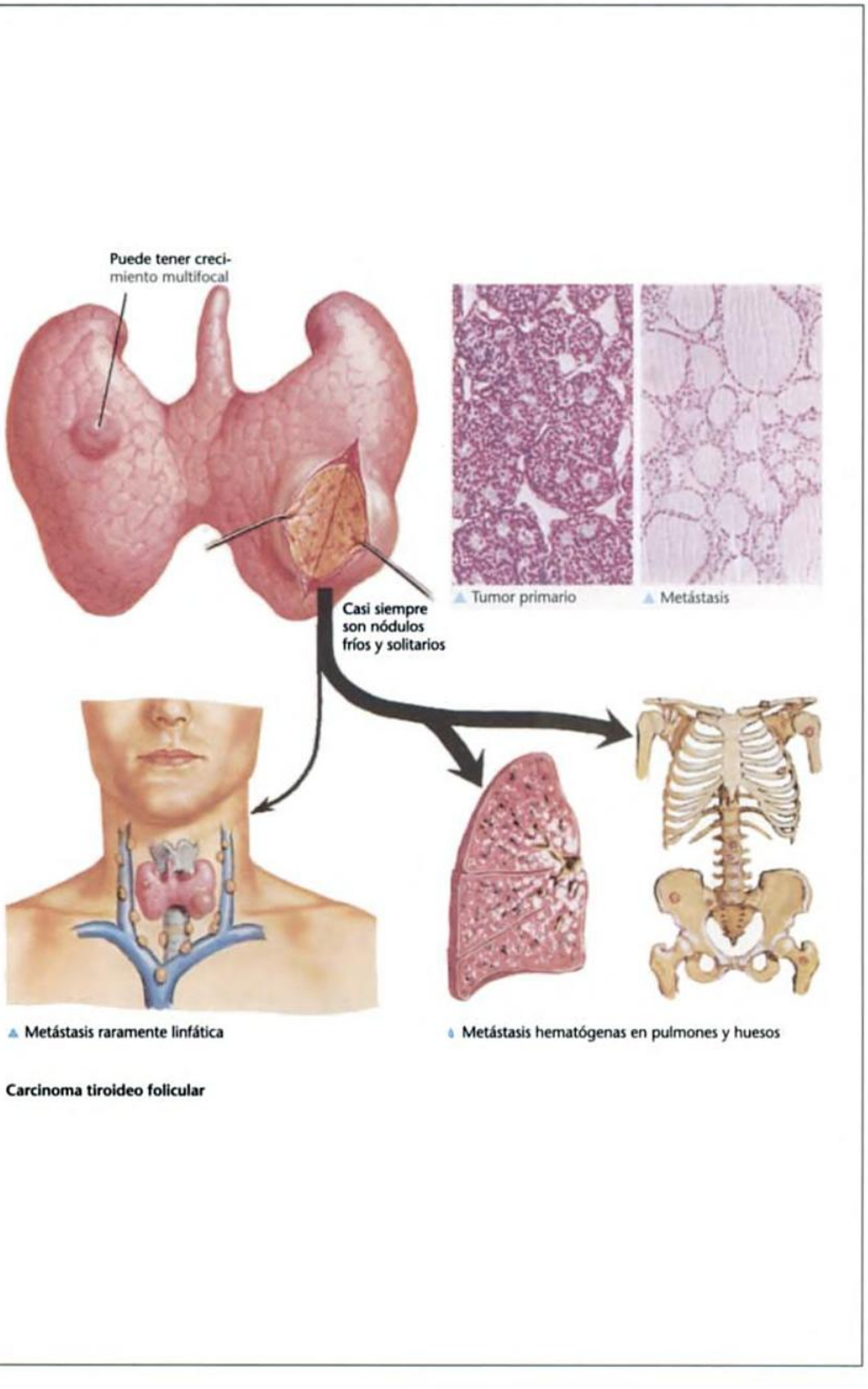
Carcinoma anaplásico del tiroides

El carcinoma anaplásico del tiroides está formado por tejido indiferenciado con células frecuentemente en forma de huso y/o polimorfas, y tiene un pronóstico muy malo: el período medio de supervivencia tras establecer el diagnóstico es de unos 100 días, y la tasa de supervivencia a los cinco años es del 1 %. Crece rápidamente y se extiende por infiltración en el entorno paratiroideo. Se pueden encontrar metástasis distantes sobre todo en los pulmones y el hígado. Puesto que el carcinoma anaplásico no almacena yodo, ese tipo de terapia no resulta útil.

Diagnóstico diferencial. Con este tipo de carcinoma es imprescindible realizar análisis inmunohistoquímicos para establecer el diagnóstico diferencial, a fin de distinguirlo de linfomas, sarcomas y metástasis extratiroideas de tumores primarios (v. pág. 590).

Diagnóstico y tratamiento. Los carcinomas anaplásicos pueden provocar síntomas locales muy marcados debido a su crecimiento infiltrativo (entre otros un síndrome de Horner). El diagnóstico se confirma igual que con los demás carcinomas (v. más adelante). Los carcinomas indiferenciados de tiroides no acostumbran a almacenar yodo, pero suelen ser muy sensibles a la radiación y por eso responden bien a la radiación transcutánea. Principalmente se operan, para evitar una obstrucción de la tráquea y del esófago, y en algunos casos también se tratan con quimioterapia.

Material protegido por derechos de autor



▲ Tumor primario

▲ Metástasis

▲ Metástasis raramente linfática

▲ Metástasis hematógenas en pulmones y huesos

Carcinoma tiroideo folicular

Material protegido por derechos de autor

Carcinoma medular del tiroides

El carcinoma medular o de células C del tiroides surge de las células C parafoliculares productoras de calcitonina. Estos tumores pueden aparecer esporádicamente (70-80 %) o bien con frecuencia familiar (20-30 %). Afecta a las mujeres aprox. 1,5 veces más que a los hombres. El carcinoma aparece con mayor frecuencia a partir de los 50 años, y la forma familiar incluso antes. Suele formar parte del denominado MEA II (también llamado MEN). Se trata de un cuadro clínico determinado genéticamente en el que aparecen tumores benignos y malignos que afectan por lo menos a dos órganos endocrinos. Además, pueden estar afectados el tejido conjuntivo, la musculatura y los nervios.

Se puede distinguir:

- MEA I (síndrome de Wermer) con afección de las glándulas paratiroides, el páncreas (tumores insulares múltiples) y la hipófisis (adenoma).
- MEA II (síndrome de Sipple), que se clasifica en un *subtipo a* con afección de la glándula tiroides (células C), médula suprarrenal (feocromocitoma) y glándulas paratiroides (hiperplasia o adenoma múltiple), así como un *subtipo b* con afección del tiroides (células C), médula suprarrenal (como en el *a*) y mucosas (neuromas mucocutáneos).

Siguen una herencia dominante y pueden ser de intensidad muy variable.

Clínica. El cuadro clínico no se distingue de otros tumores malignos de tiroides (v. pág. 586 y ss.). Con frecuencia, solamente hay un nódulo solitario. No es raro que, en el momento de establecer el diagnóstico, ya exista metástasis en ganglios linfáticos (cerca del 30 %) o hematógenas (cerca del 10 %). En un tercio de los casos, los afectados se quejan de diarrea.

Diagnóstico. La anamnesis familiar, valores elevados de calcitonina en suero y el marcador tumoral CEA orientan mucho el diagnóstico. Otros métodos diagnósticos son la ecografía y la biopsia con aguja fina. El diagnóstico ampliado abarcará la gammagrafía, el análisis de tumores MEA en las glándulas suprarrenales y paratiroideas, y el diagnóstico de tumores tiroideos mediante TC, además de un cribado familiar.

Tratamiento y cuidados posteriores. La terapia de elección es la tiroidectomía total con disección de ganglios linfáticos en la medida de lo necesario. Ocasionalmente también está indicada quimioterapia adicional. Puesto que el carcinoma medular no almacena yodo, la radioyodoterapia no tiene sentido.

Para controlar la evolución se analizan los valores de calcitonina y CEA en suero. Otras medidas son la exploración clínica y la ecografía.

Otros tumores malignos del tiroides

Cerca del 5 % de los tumores malignos del tiroides no tienen su origen primario en él.

Linfomas. Tumores malignos del sistema linfático que pueden incluir el tiroides (p. ej., linfosarcomas).

Metástasis. Diversos tumores malignos extratiroideos pueden dar lugar a metástasis en el tiroides. Si se detectan metástasis intratiroideas, hay que buscar el tumor primario, sobre todo en mamas, pulmones o bronquios, riñones (hipernefroma) y rectosigma.

Diagnóstico. Para confirmar el diagnóstico se necesita un análisis histológico de una muestra de biopsia obtenida por aspiración con aguja fina. En condiciones normales, la diferenciación entre un tumor maligno de tiroides primario y una metástasis es difícil, p. ej., en el caso de un carcinoma folicular de células claras o un hipernefroma. Por eso, en este caso hay que recurrir a métodos de análisis inmunohistoquímico.

Terapia y pronóstico. El método terapéutico se orienta en cada caso en función del correspondiente tumor primario y su estadio. Normalmente esto requiere exploraciones extensas para determinar la fase, sobre todo en los casos de linfomas malignos, puesto que éstos se tratan con frecuencia mediante radiación transcutánea (combinada con quimioterapia). El pronóstico también es distinto en cada caso.

Material protegido por derechos de autor

Hormonas de la corteza suprarrenal

Las hormonas de la corteza suprarrenal son esteroides que pueden clasificarse en:

- Glucocorticoides (el más importante es la cortisona).
- 17-cetoesteroides o andrógenos (especialmente la testosterona).
- Mineralocorticoides (sobre todo la aldosterona).
- Estrógenos.
- Gestágenos.

El punto de partida de estas hormonas es el colesterol, del que en un primer paso se deriva la pregnenolona. Ésta se transforma por un lado en dihidroxiandrosterona, el precursor de la testosterona, y por el otro genera progesterona que puede transformarse en 17-hidroxiprogesterona y 11-desoxicortisona para dar lugar a la cortisona. Pero la progesterona también es el precursor de la 11-desoxicorticosterona, que se transformará en corticosterona y después en aldosterona. Estas hormonas se metabolizan básicamente en el hígado. Para ello la aldosterona se une a ácidos glucurónicos que después se eliminarán por vía renal; la cortisona se descompone en metabolitos y los andrógenos se eliminan en forman de 17-cetoesteroides, o bien (una pequeña parte) se aromatizan para formar estrógenos.

Ciclo regulador de la corteza suprarrenal

Todo el anabolismo, crecimiento y, sobre todo, la actividad secretora de las glándulas suprarrenales se controlan mediante la ACTH. La única excepción es la aldosterona, que se regula mediante el sistema renina-angiotensina, es decir, mediante el nivel de sodio y potasio en sangre.

La secreción de ACTH sigue un marcado ritmo circadiano: en las primeras horas de la mañana la cortisona alcanza una concentración máxima que va disminuyendo a lo largo del día hasta las últimas horas de la tarde. Determinados factores, como p. ej. el estrés, estimulan la secreción de ACTH, entendiendo por una situación de estrés tanto el miedo y la ira, como un esfuerzo físico intenso, o una importante pérdida de sangre. La cortisona inhibe la secreción de ACTH.

Fisiopatología

La cortisona actúa en diversos «puntos de acción» del organismo, siempre en el sentido de una disposición breve de energía (para poder defenderse de un peligro agudo):

- Metabolismo de los hidratos de carbono: aumenta la gluconeogénesis y disminuyen la glucólisis y el consumo de glucosa en las células diana; es decir, aumenta la glucemia general y desplaza el metabolismo en dirección a una diabetes.
- Metabolismo proteico: se desprenden aminoácidos y, en la periferia, el efecto es esencialmente catabólico, es decir, se descomponen las proteínas. Esto provoca alteraciones, sobre todo en la piel, la musculatura y los huesos. Los aminoácidos se reutilizan en parte en el hígado para elaborar proteínas, aunque fundamentalmente se usan para la gluconeogénesis (v. anteriormente).
- Metabolismo lipídico: la lipólisis aumenta y se movilizan las grasas de la periferia para ser redistribuidas. Gracias a la mayor disponibilidad de lípidos a corto plazo, en el hígado se producen más lipoproteínas y cuerpos cetónicos. A largo plazo, acaba provocando hiperlipemia y obesidad.
- En los tejidos hematopoyéticos y linfáticos la cortisona provoca un incremento de granulocitos neutrófilos, eritrocitos y plaquetas, y una reducción de linfocitos y monocitos. Esto causa una inhibición de la proliferación y la inflamación, a la vez que una reducción de la capacidad de reparación y regeneración. Puesto que además se reduce la formación de anticuerpos, a altas dosis, la cortisona ejerce un efecto inmunosupresor.
- La cortisona estimula la secreción de jugo gástrico, especialmente ácido clorhídrico y pepsina, a la vez que inhibe los glucosaminoglucanos, de manera que finalmente predominan los factores agresivos, lo que puede provocar úlceras.
- La sensibilización del corazón y los vasos a las catecolaminas (efecto inotropo positivo y vasoconstrictor) acaba provocando un incremento de la presión sanguínea.

Material protegido por derechos de autor

Epidemiología y etiología

Cushing describió el síndrome conocido con su nombre en un caso de adenoma basófilo de la hipófisis, que producía mayor cantidad de ACTH. El hipercortisonismo crónico que esto provoca también aparece en otras enfermedades, de manera que hoy día se pueden distinguir tres formas:

- Forma dependiente de la ACTH (cerca del 80 %). La producción de ACTH puede ser causada por un adenoma hipofisario (lo que hoy día se sigue conociendo como *enfermedad de Cushing*) o ser de producción ectópica, p. ej. en un carcinoma bronquial.
- Forma independiente de la ACTH (cerca del 20 %): en este grupo se incluyen los adenomas suprarrenales con producción pura de cortisona, el carcinoma suprarrenal (extremadamente raro) y la hiperplasia nodular suprarrenal (también rara).
- Medicación con glucocorticoides. Es una causa relativamente frecuente de hipercortisonismo.

La enfermedad de Cushing puro es relativamente raro; en las mujeres aparece con una frecuencia entre cuatro y cinco veces superior a la de los hombres; casi siempre les afecta entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Se ha descrito con mayor frecuencia tras un embarazo, lo que posiblemente esté relacionado con el aumento de la actividad de la hipófisis durante el período de la lactancia.

Clínica

A consecuencia de los efectos de la cortisona sobre los distintos procesos metabólicos y órganos, se producen las siguientes alteraciones:

- Síntomas generales: debido al frecuente cansancio y debilidad, así como a la atrofia muscular, la calidad de vida está marcadamente reducida.
- Síntomas psicopatológicos: con mucha frecuencia aparecen depresiones, trastornos del sueño y estados de miedo; es mucho más raro que aparezca una psicosis de cortisona cuando el nivel de cortisona es elevado.
- Obesidad centrada en el tronco: la grasa se acumula en cuello (el denominado «cuello de toro o de búfalo»), cara (la llamada «cara de luna llena»), abdomen y zona superior del cuerpo.
- Estrías extensas: aparecen sobre todo en la piel del abdomen, de los muslos y de los pliegues axilares. Es característico que tengan formas irregulares, en parte con líneas angulosas de color rojo vinoso. En conjunto la piel es muy delgada y enseguida se producen heridas; las mejillas aparecen enrojecidas.
- Dolor de espalda: se debe a la pérdida de masa ósea (osteoporosis) y se acompaña de cifosis intensa de la columna vertebral torácica.
- Dificultad de cicatrización de heridas: por un lado, la piel y tejido subcutáneo se desgarran enseguida; por otro, la cicatrización de heridas es difícil (especialmente en las extremidades inferiores).
- Órganos sexuales: pérdida de potencia y de libido, así como irregularidades en el ciclo menstrual, hasta llegar incluso a veces a una amenorrea secundaria. Tampoco es raro el hirsutismo.

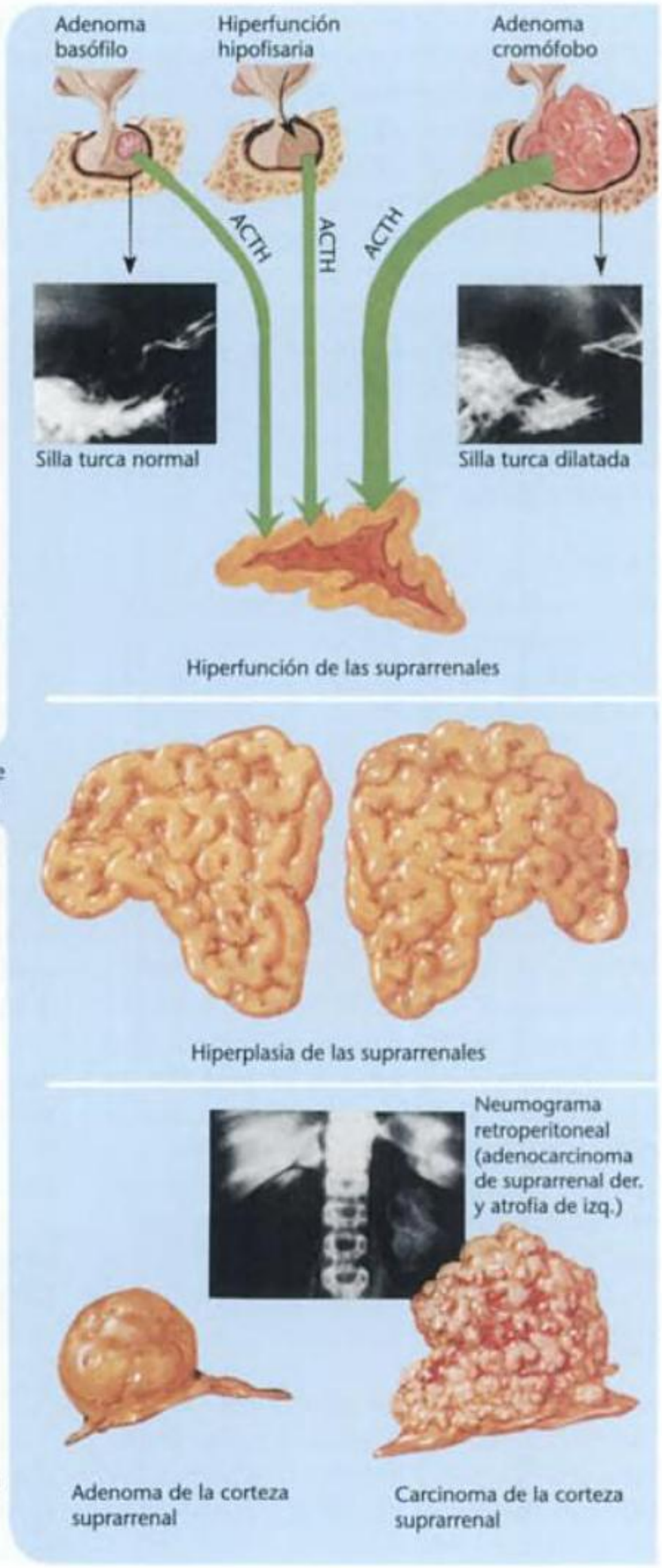
Diagnóstico

Confirmación del diagnóstico. Cuando existe sospecha clínica de enfermedad de Cushing, lo primero que hay que hacer es analizar la cortisona en la orina de 24 h. Cuando el valor supera los 250 µg/día, el diagnóstico queda confirmado.

Diagnóstico diferencial. A continuación se analiza la ACTH en plasma para distinguir las formas dependientes de la ACTH (ACTH plasmática normal o elevada, incluso muy elevada), de las independientes (ACTH en plasma reducida). En la enfermedad de Cushing, la administración de dexametasona a dosis elevadas suele permitir la interrupción de la secreción de ACTH, pero en los casos de tumores de glándulas suprarrenales no. Puesto que esta prueba no es absolutamente fiable para identificar una producción ectópica de ACTH, se recomienda la prueba de estimulación de la CRH, que en caso de la enfermedad de Cushing estimula la producción de ACTH, pero en caso de producción ectópica no.

Localización. Una ecografía, una TC o una RM permiten localizar con mayor exactitud los tumores de la hipófisis o de las glándulas suprarrenales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología y clasificación

El síndrome adrenogenital (SAG) se produce a causa de un bloqueo enzimático en la vía de síntesis de la cortisona. Esta enfermedad se hereda por vía autosómica recesiva. En la mayoría de los casos afecta a la 21α-hidroxilasa que transforma la progesterona en 11-desoxicorticosterona. Su carencia provoca la forma virilizante del SAG, así como la ausencia de 11β-hidroxilasa y 3β-hidroxisteroidedeshidrogenasa. Por contra, la forma no virilizante (rara) puede estar provocada p. ej. por una carencia de 17α-hidroxilasa. Según el efecto enzimático, también puede estar afectada la síntesis de aldosterona, lo cual provoca una pérdida de sales. En función de sus efectos, el SAG también se puede dividir en:

- SAG con/sin virilización.
- SAG con/sin pérdida de sales.

Asimismo, los adenomas o carcinomas de la corteza suprarrenal pueden provocar un incremento de la producción de andrógenos. El cuadro clínico que esto provoca se parece mucho al SAG, aunque normalmente es mucho menos marcado.

Fisiopatología

El defecto enzimático hace que la síntesis de cortisona se quede bloqueada en una fase previa, mientras que el resto de productos de síntesis (p. ej., los 17-cetoesteroides o andrógenos) de la corteza suprarrenal se producen en mayor cantidad. Esto es así sobre todo porque la menor cantidad de cortisona provoca un incremento secundario de la secreción de ACTH. La ACTH estimula el crecimiento de la corteza suprarrenal y por lo tanto provoca su hiperplasia. La generación de productos de síntesis no afectados por el defecto enzimático queda proporcionalmente incrementada.

Clínica

El síndrome de pérdida de sales puede manifestarse durante las primeras semanas de vida, provocando una deshidratación hipotónica. También es posible que haya vómitos, hipercaliemia, hiponatremia, acidosis metabólica y síntomas de shock.

En los hombres adultos y jóvenes, el SAG puede pasar desapercibido; con frecuencia solamente aparece una mayor pigmentación de los genitales y una hipertrofia del pene.

En las mujeres las manifestaciones normalmente son mucho más visibles: mientras que los genitales internos se desarrollan normalmente, y en todo caso el útero es algo menor de lo normal, los genitales externos están masculinizados (hipertrofia de clítoris). El aspecto en conjunto está muy masculinizado:

- El cuerpo y la cara están cubiertos de pelo y la línea de inserción del pelo de la cabeza se desplaza hacia atrás; también es posible que haya calvicie (v. también pág. 642).
- La piel es gruesa y resistente (por el efecto anabólico de los andrógenos); es frecuente que haya acné y que en el cuello se observe eritema cutáneo (eritema andrógeno). Existe hiperpigmentación más o menos marcada.
- No se desarrollará la típica distribución femenina de la grasa; en brazos y piernas la musculatura es mucho más marcada de lo normal.
- En los cuadros más intensos se desarrolla una imagen similar a un seudohermafroditismo femenino (v. pág. 636).

Diagnóstico

Examen médico. Durante el examen médico de los pacientes masculinos, además de las características citadas, puede aparecer criptorquidia y eventualmente hipospadias.

En las mujeres las características clínicas de las formas de SAG debidas a un adenoma o a un carcinoma son mucho menos marcadas.

Laboratorio. En el análisis de gases en sangre, destaca una acidosis metabólica, hiponatriemia, hipercaliemia e hipoglucemia. La testosterona, ACTH y 17-hidroxiprogesterona están elevadas.

Terapia

Los pacientes deben tomar cortisona por vía oral durante toda la vida; en situaciones de estrés, como intervenciones quirúrgicas o infecciones, las dosis se deben multiplicar por 2 o por 4.

Material protegido por derechos de autor

Ciclo regulador de la aldosterona

La aldosterona se elabora en la zona glomerular de la corteza suprarrenal. Es la única de las tres zonas de las glándulas suprarrenales cuyo crecimiento no está estimulado, o apenas lo está, por la ACTH. Por el contrario, la aldosterona está unida al sistema renina-angiotensina (v. también pág. 364). Está influida por:

- Volumen y presión sanguíneos: su aumento reduce la secreción de renina y su descenso brusco, p. ej. en caso de hemorragia aguda, la aumenta. Esto provoca la secreción de angiotensina II que, además de otros efectos, estimula la secreción de aldosterona.
- Nivel de sodio y de potasio: si la concentración de sodio es baja, se produce más aldosterona (también por vía renina-angiotensina); si es elevada, se produce menos aldosterona. En el caso del potasio, el comportamiento es exactamente el inverso.

Gracias al efecto de la aldosterona, el volumen sanguíneo y el equilibrio mineral vuelven a normalizarse:

- Se retienen el sodio y el agua.
- El potasio y los iones hidrógeno se excretan.

En el hiperaldosteronismo primario (síndrome de Conn), aumenta la formación de aldosterona incluso cuando la renina no está elevada. Por el contrario, en la forma secundaria la aldosterona se produce en mayor cantidad debido a un aumento de los factores de estímulo; la renina casi siempre está elevada.

La causa principal del hiperaldosteronismo primario es un adenoma suprarrenal (80 %); es menos frecuente la hiperplasia bilateral de las glándulas suprarrenales, y es relativamente rara la aparición de tumores malignos productores de hormona. La forma secundaria puede estar provocada por un tumor productor de renina (muy raro), un síndrome nefrótico, una medicación muy prolongada con diuréticos, insuficiencia cardíaca o cirrosis hepática con ascitis.

Clínica

Hipertensión. Aparece en casi todos los pacientes con hiperaldosteronismo primario, a consecuencia de una retención de agua y sodio. El síntoma clínico consiste en cefaleas frecuentes.

Hipocaliemia. La combinación de un nivel bajo de potasio y de una elevación de la excreción de potasio en orina (sudor, saliva, heces) indica una función renal que no se controla correctamente. La reducción del nivel de potasio provoca cansancio, debilidad general y pérdida de apetito.

Alcalosis. Se produce a consecuencia de la pérdida de iones hidrógeno, y a veces provoca hiperexcitabilidad neuromuscular y/o parestesias:

- Al golpear el n. facial por delante de la oreja se producen contracciones espásticas en la zona de inervación correspondiente (signo de Chvostek).
- A veces, las manos adoptan la denominada «posición de comadrón» (signo de Trousseau).
- Al golpear la lengua puede observarse una reacción miotónica que provoca una ondulación permanente (fenómeno de la lengua).

En conjunto, la exploración clínica permite detectar cefaleas, debilidad o reducción del rendimiento, poliuria, polidipsia y parestesias. También es característico no encontrar edema.

Diagnóstico

Laboratorio. Se observa alcalosis metabólica, hipocaliemia, renina normal y aldosterona elevada. Antes de analizar el potasio en sangre, se debe interrumpir todo tratamiento diurético.

Procedimientos de diagnóstico por la imagen. Se utilizan para el diagnóstico y localización del adenoma. Están especialmente indicados la ecografía y una TC de las glándulas suprarrenales.

Terapia

Un adenoma aislado de las glándulas suprarrenales debe extirparse quirúrgicamente. Antes es importante compensar el desequilibrio de la deficiencia de potasio, y además es necesaria una terapia medicamentosa de unos 2 meses con antagonistas de la aldosterona (espironolactona) para hacer descender los niveles de aldosterona hasta valores fisiológicos. La hiperplasia bilateral de la corteza suprarrenal solamente puede tratarse con un tratamiento prolongado mediante espironolactona o triamtereno.

Material protegido por derechos de autor

Clasificación

La enfermedad de Addison es el nombre que recibe una insuficiencia primaria de las glándulas suprarrenales con ausencia de secreción de cortisona y aldosterona. En consecuencia, se produce una mayor cantidad de ACTH y se activa el sistema renina-angiotensina. La enfermedad tiene una prevalencia de aprox. 9/100.000 y afecta predominantemente a las personas de 30 a 50 años.

Además de la forma primaria existen una forma secundaria (reducción de la secreción de ACTH en la hipófisis) y una forma terciaria (causas hipotalámicas).

Etiología

En el 75 % de los casos, la insuficiencia primaria de las glándulas suprarrenales tiene su origen en una enfermedad autoinmunitaria, que puede aparecer aisladamente o afectar a diversos órganos. Se distinguen dos formas:

- El tipo I, que se asocia frecuentemente con una candidiasis mucocutánea; afecta sobre todo a pacientes jóvenes.
- El tipo II, que presenta una intensa asociación con los alelos HLA-B8, HLA-DR3 y HLA-DR4. Los autoantígenos más importantes son la enzima de la estereobiosíntesis dependiente del citocromo P_{450}, así como la 21-hidroxilasa y la 17-α-hidroxilasa.

Las causas no inmunógenas de la insuficiencia de las glándulas suprarrenales son la destrucción del órgano a causa de infecciones, p. ej. tuberculosis (antiguamente era la causa más frecuente en los países industrializados, y a nivel mundial hoy día todavía lo es), micosis, síndrome de fatiga crónica (vírico), causas medicamentosas, infarto suprarrenal bilateral, hemorragias o metástasis.

Clínica

La enfermedad tiene casi siempre un avance lento y puede descompensarse a causa de enfermedades complementarias o estrés (las denominadas *crisis addisonianas*).

Los síntomas de la insuficiencia crónica son debilidad, cansancio, reducción del rendimiento, trastornos gastrointestinales, pérdida de peso, deshidratación, hiperpigmentación de piel y mucosas (sobre todo cicatrices y pliegues de las palmas de las manos; solamente en la forma primaria), hipotensión (presión sanguínea sistólica < 100 mm Hg), hipovolemia (taquicardia, arritmias), hipoglucemia, acidosis y hambre de sal.

Las crisis addisonianas se producen a causa de un fallo total de las glándulas suprarrenales (a consecuencia del estrés o por una enfermedad crónica desconocida); constituyen una situación de riesgo de muerte que se manifiesta mediante:

- Deshidratación, descenso de la tensión sanguínea, shock.
- Dolor muscular y articular, dolor abdominal.
- Fiebre y trastornos de la conciencia, llegándose hasta somnolencia y coma.

Diagnóstico

Laboratorio. El hemograma presenta una ligera eosinofilia y linfocitosis relativa y, por lo demás, se detecta hiponatremia, hipercaliemia y acidosis metabólica. El nivel de cortisona está reducido, y el de ACTH elevado en la forma primaria y reducido en la secundaria.

Prueba de la ACTH. Treinta minutos después de la inyección de ACTH, el nivel de cortisona debe haber superado ampliamente los 20 µg/dl. Si sigue estando por debajo, se confirma el diagnóstico de insuficiencia de las glándulas suprarrenales.

Procedimientos de diagnóstico por la imagen. Se utilizan para el diagnóstico de localización, p. ej. una ecografía de riñones y glándulas suprarrenales y/o una TC para identificar cualquier lesión expansiva en la hipófisis.

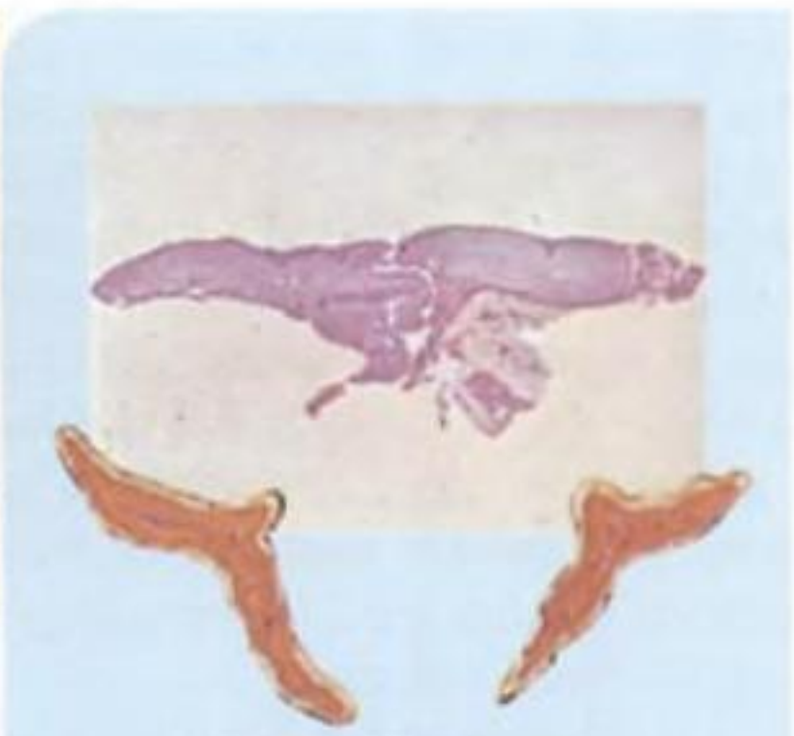
Terapia

La crisis addisoniana exige una compensación rápida de la deshidratación, así como un aporte de glucocorticoides. En cuanto se ha tomado la muestra de sangre para analizar la cortisona y la ACTH, hay que empezar con la terapia:

- Inicialmente glucosa al 40 % y ClNa al 0,9 %; después se pasará a glucosa al 5 %.
- 100 mg de hidrocortisona iv iniciales, después en infusión gota a gota para acabar con administración oral en cuanto sea posible.

En la insuficiencia crónica, los pacientes deberán tomar cortisona durante toda la vida, eventualmente acompañada de mineralocorticoides. En situaciones de estrés deben adaptarse las dosis.

Material protegido por derechos de autor



Atrofia de la corteza suprarrenal, 56 % de los casos

Tuberculosis de las suprarrenales, 40 % de los casos

Otras causas, p. ej., metástasis, traumatismos, 5 % de los casos

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

El feocromocitoma es la enfermedad más importante de la médula suprarrenal (frecuencia aprox. 1:1.000). Afecta con la misma frecuencia a hombres y mujeres y se desarrolla entre los 30 y los 50 años. Casi siempre se forma un adenoma productor de catecolaminas a partir de las células cromafines de la médula suprarrenal (aprox. el 90 % de los casos), y aprox. en el 10 % de los casos existe además carcinoma. En el 10 % de los casos, el feocromocitoma es múltiple, es decir externo a las suprarrenales, en la cadena ganglionar simpática abdominal y torácica. Los tumores de la médula suprarrenal producen por regla general adrenalina y noradrenalina, mientras que los extrasuprarrenales sólo suelen producir noradrenalina.

Clínica

La característica específica es una presión sanguínea elevada, que puede ser constante o transitoria, en forma de crisis hipertensiva. Si se detecta hipertensión y además aparecen los tres síntomas característicos de cefalea, sudoración y taquicardia, ello se considera una combinación prácticamente patognomónica. Otros síntomas son:

- Sudoración profusa.
- Hiperglucemia, glucosuria.
- Leucocitosis.
- Angina de pecho, trastornos del ritmo cardíaco.
- Estupor, hipotensión ortostática.
- Intranquilidad, temblores.
- Palidez.
- Vómitos.
- Pérdida de peso.

Diagnóstico

Hipertensión. La presión sanguínea se determina con una medición durante 24 h, lo cual permite detectar cualquier posible pico de presión.

Catecolaminas en orina. El análisis repetido de las catecolaminas totales en la orina recogida de 24 h permite detectar o descartar el feocromocitoma.

Catecolaminas plasmáticas. Se pueden analizar tanto la adrenalina como la noradrenalina plasmáticas. Para la toma de la muestra de sangre, hay que colocar un catéter y esperar aproximadamente una hora, con objeto de no falsear los valores.

Pruebas funcionales. En caso de resultados poco claros, está indicada la prueba de supresión de la clonidina; solamente se debe recurrir a la prueba del glucagón como prueba de provocación como última posibilidad del diagnóstico:

- Prueba de supresión de la clonidina: 3 h después de la ingestión oral de 0,3 mg de clonidina, las catecolaminas del plasma deben haber descendido por debajo de 500 pg/ml.
- Prueba de provocación del glucagón: se controla constantemente la presión sanguínea y al cabo de 30 min de la administración oral de 10 mg de nifedipino (para evitar crisis de hipertensión) se inyectan 1-2 mg de glucagón iv. La prueba es positiva cuando las catecolaminas plasmáticas aumentan mucho poco después de la prueba, o cuando en conjunto superan el triple del valor inicial.

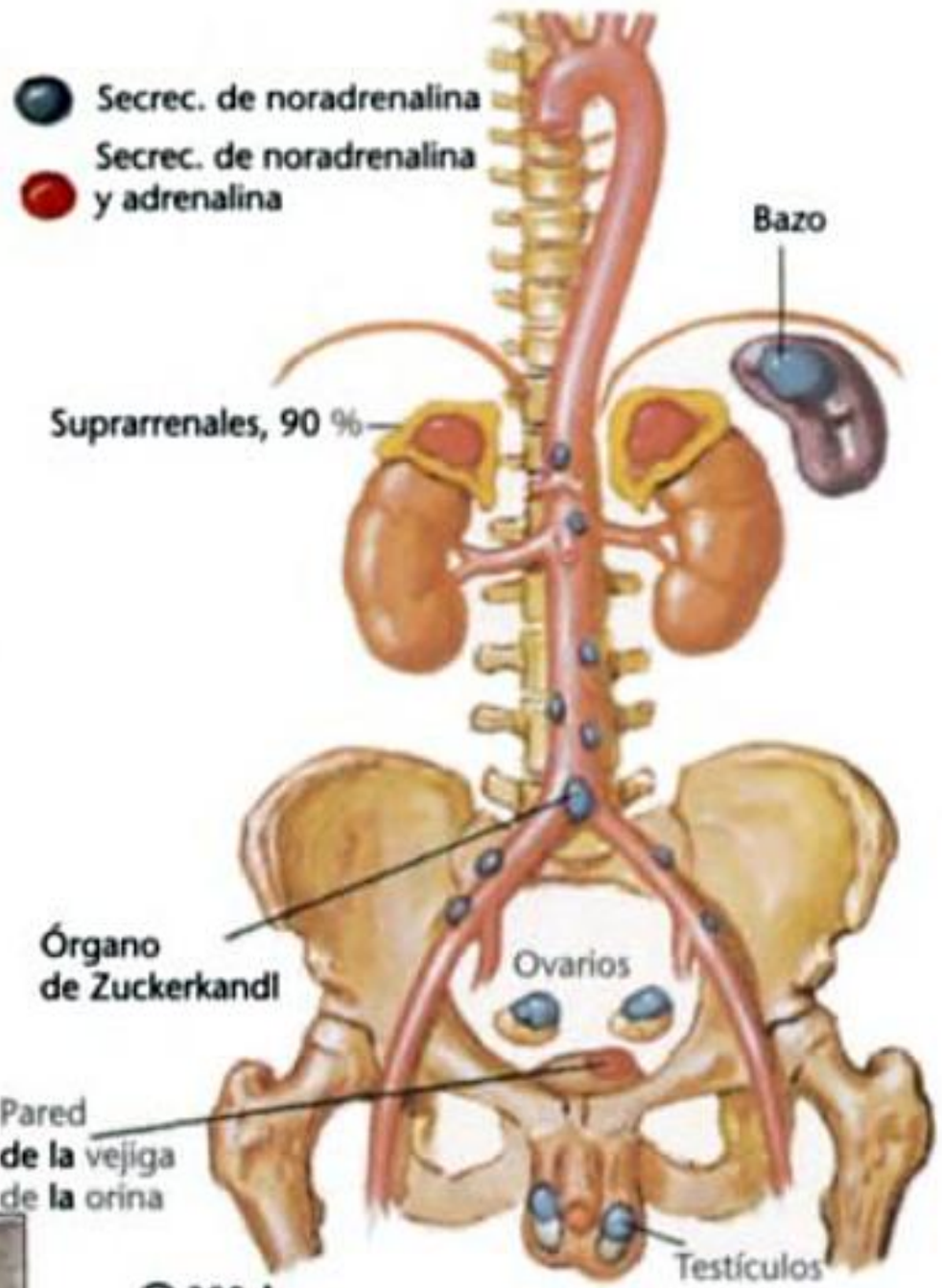
Diagnóstico de localización. Mediante una ecografía o una TC se puede identificar el adenoma. Normalmente se debe recurrir a una gammagrafía para buscar áreas tumorales.

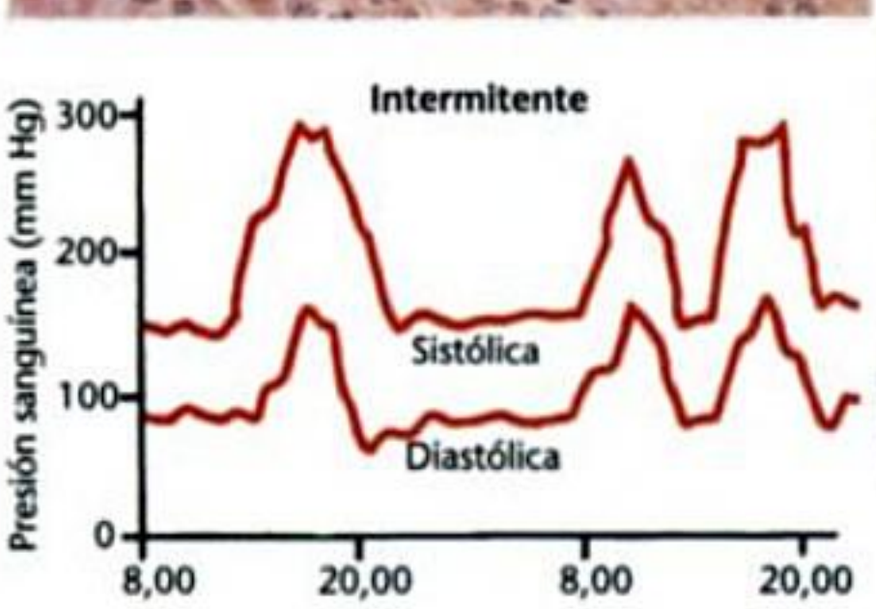
Terapia

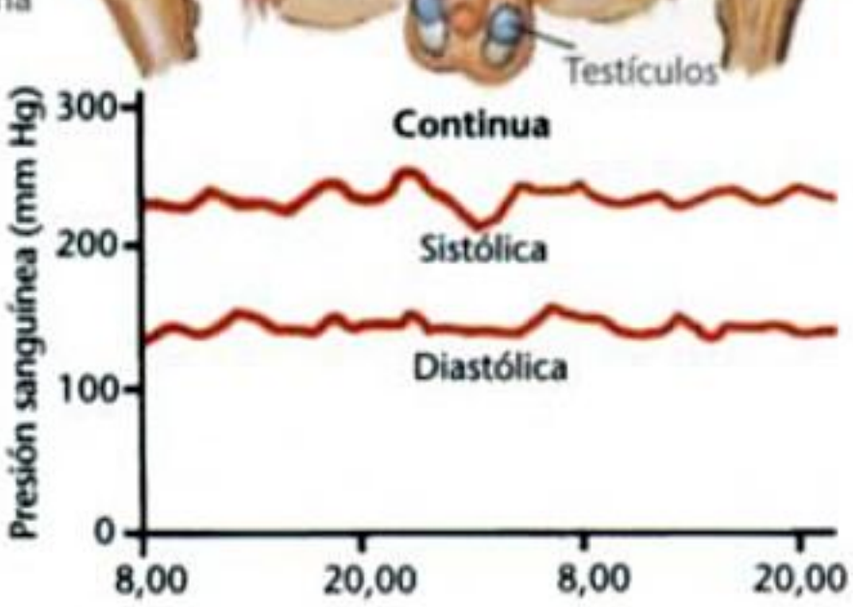
La terapia de elección es la extirpación quirúrgica radical. Previamente es necesario un tratamiento medicamentoso con bloqueantes de los receptores α, a la vez que se suministran líquidos, para reducir la presión sanguínea y normalizar el volumen plasmático. Hay que controlar cuidadosamente las dosis adecuadas de medicamentos.

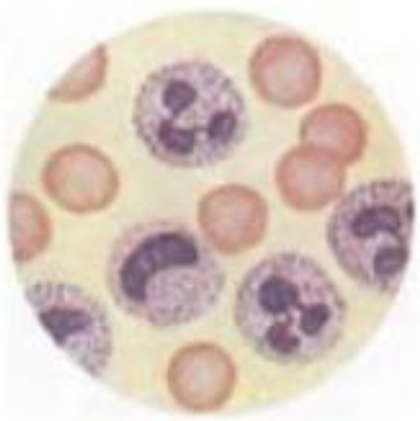
Si la hipertensión persiste tras la extirpación del tumor, normalmente la causa es una hipertensión esencial. El feocromocitoma puede ser la primera manifestación de una MEN.

Material protegido por derechos de autor









▲ Neutrofilia

◀ Glucosuria (intermitente)

Material protegido por derechos de autor

Páncreas endocrino

Los islotes de células del páncreas constituyen la parte endocrina de la glándula y sólo constituyen el 1-2 % del tejido pancreático (predominantemente exocrino). En los islotes se producen las dos hormonas que tienen una importancia capital para la regulación del metabolismo de los hidratos de carbono: insulina y glucagón. Además, en las células de los islotes también se produce somatostatina.

Anatomía microscópica

Los islotes de Langerhans, que en conjunto se pueden denominar *órgano de los islotes*, están distribuidos por todo el tejido pancreático exocrino, si bien en la cola de la glándula se encuentran más islotes que en la cabeza y el cuello.

Los islotes son redondos, raramente pueden ser alargados, y se distinguen del tejido pancreático por su tinción. Se encuentran en la parte serosa del tejido pancreático, más que en su tejido conjuntivo, y tienen un tamaño entre 50 y 500 µm. Sus células se pueden clasificar en:

- Células B: constituyen aprox. el 80 % de los islotes y se caracterizan por un núcleo redondeado esponjoso y un citoplasma suavemente granulado. En las células B se elabora la insulina.
- Células A: se encuentran más bien en la periferia del páncreas y son el lugar de producción del glucagón. En ellas se observan gránulos acidófilos.
- Células D: tienen núcleos densos y un citoplasma finamente granulado; en ellas se elabora la somatostatina.

En los islotes se encuentran abundantes capilares; la sangre fluye por las venas del páncreas hasta la v. porta, y desde ella hacia el hígado.

Hormonas pancreáticas

Insulina. Se trata de una hormona peptídica formada por dos cadenas de aminoácidos. Su secreción está regulada por la concentración de glucosa en sangre: en las células B se metaboliza la glucosa, lo cual provoca una entrada de Ca^{2+} en la célula. Esto desencadena la producción de insulina. La insulina estimula todos los pasos del metabolismo de los hidratos de carbono, lípidos y proteínas que provocan una reducción de la concentración de glucosa en sangre:

- Absorción de la glucosa por parte de las células.
- Síntesis de almacenadores de glucosa como el glucógeno.
- Síntesis de triglicéridos, inhibición de la lipólisis.
- Efecto anabólico sobre el metabolismo proteico.

Glucagón. Está formado por una única cadena de aminoácidos y, como la insulina, se sintetiza a partir de un precursor (proglucagón). El glucagón es el oponente directo de la insulina, actuando sobre todo en el hígado y en el tejido adiposo.

Somatostatina. Tiene una distribución casi ubicua y ejerce funciones reguladoras. Inhibe la secreción de distintas células y tiene un efecto inhibidor sobre la secreción de insulina y glucagón en los islotes. La glucosa, los aminoácidos, los ácidos grasos libres, el glucagón y la secretina estimulan su secreción; los adrenorreceptores α la inhiben.

Regulación de la glucemia

La insulina es la hormona más importante para la regulación de la glucemia tras una comida. El aumento del nivel posprandial de glucosa aumenta la secreción de insulina, lo cual provocaría hipoglucemia si el glucagón (que también se secreta en mayor cantidad, sobre todo tras una comida rica en proteína) u otras hormonas contrarreguladoras, como las catecolaminas, la cortisona y la STH, no volviesen a elevar la glucemia. La insulina tiene una semivida de unos 4-6 min; actúa fundamentalmente en el hígado, así como en los riñones y la musculatura, donde mediante la glutatión-insulina-transhidrogenasa se descompone en sus dos cadenas, que después se metabolizarán mediante proteasas más específicas. Puesto que muy probablemente no existe ninguna otra sustancia que tenga un efecto reductor de la glucemia como el de la insulina, su carencia o la reducción de su eficacia significa la aparición inmediata de una diabetes mellitus.

Material protegido por derechos de autor

Definición

En el lóbulo anterior de la hipófisis, en las células C de la glándula tiroides, en las células B del páncreas, en las células G del estómago y en las células enterocromafines del intestino se elaboran hormonas peptídicas bioquímicamente muy similares. Las células que producen estas hormonas proceden de la cresta neural y tienen la capacidad de absorber y decarboxilar aminas y sus precursores (*amine precursor uptake and decarboxylation*, APUD). Si en varios de los órganos citados aparecen simultáneamente adenomas o carcinomas, que pueden ser independientes unos de otros tanto en la causa como en el tiempo, se habla de MEN. Este cuadro aparece con frecuencia familiar y se divide en dos tipos:

- MEN I: hiperplasia o adenoma de las glándulas paratiroides, adenoma del lóbulo anterior de la hipófisis y adenoma o carcinoma de los islotes.
- MEN II: carcinoma medular de las glándulas suprarrenales, feocromocitoma múltiple, hiperplasia o adenoma de las glándulas paratiroides.

En el 90 % de los casos, el insulinoma aparece aislado y, en el 10 %, «forma parte» de una MEN. En conjunto es muy raro y se define como adenoma (o mucho más raramente como carcinoma) de las células B del páncreas, que produce insulina (y/o otras hormonas intestinales) y que no está influido por el nivel de glucosa en sangre.

Clínica y diagnóstico

Sintomatología. Antes de descubrir la acción de la insulina (1921), los síntomas de hipoglucemia provocados por la cantidad abrumadora de insulina existente se atribuían a una neurastenia, epilepsia o psicosis. Los síntomas típicos son:

- Hipoglucemia tras una carencia prolongada de alimentos (p. ej., por la noche o por la mañana) o tras esfuerzos físicos prolongados.
- Entre los síntomas de hipoglucemia dominan los neuroglucopénicos, es decir, se producen estados de confusión, comportamientos anómalos, coma o convulsiones; también puede aparecer dolor abdominal.
- Tríada de Whipple: se denomina así la aparición simultánea de síntomas de hipoglucemia (p. ej., trastornos gastrointestinales matutinos), reducción de la glucemia y desaparición de los síntomas tras la administración de glucosa.

Los síntomas son más marcados en el caso de existir carcinoma y más frecuentes que en el caso del adenoma.

Prueba de ayuno de 72 h. Para confirmar el diagnóstico se realiza una prueba de ayuno de 72 h en un hospital. Durante la misma, los pacientes mantienen ayuno absoluto durante 3 días bebiendo mucha agua (2-3 l al día). Cada 4-6 h se analizarán las concentraciones de glucosa en sangre, insulina, péptido C y proinsulina. Si se producen síntomas de hipoglucemia y el valor de glucosa en sangre es inferior a 45 mg/dl, o en dos mediciones consecutivas se encuentra por debajo de 40 mg/dl, la prueba se interrumpe. En caso contrario, si el valor final es inferior a 45 mg/dl a la vez que el valor de insulina supera las 6 mU/l, es muy probable que exista insulinoma.

Diagnóstico de localización. Con ayuda de la ecografía, una TC o una RM, se pueden detectar las lesiones patológicas del páncreas. Los adenomas de islote suelen tener un diámetro entre 0,5-2 cm y pueden ser múltiples. Los carcinomas son casi siempre algo mayores.

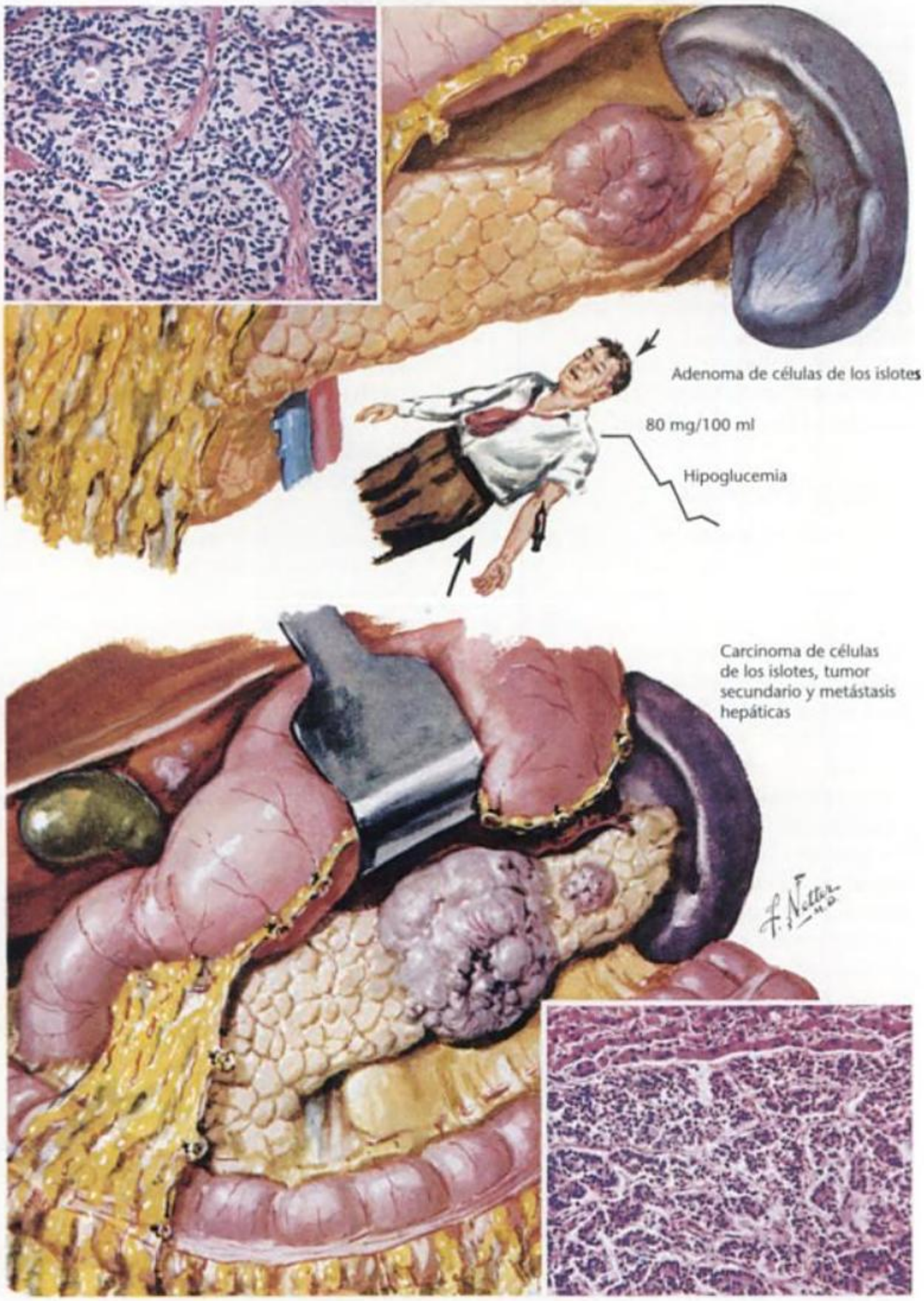
Terapia y pronóstico

Se deben tratar rápidamente administrando glucosa por vía intravenosa.

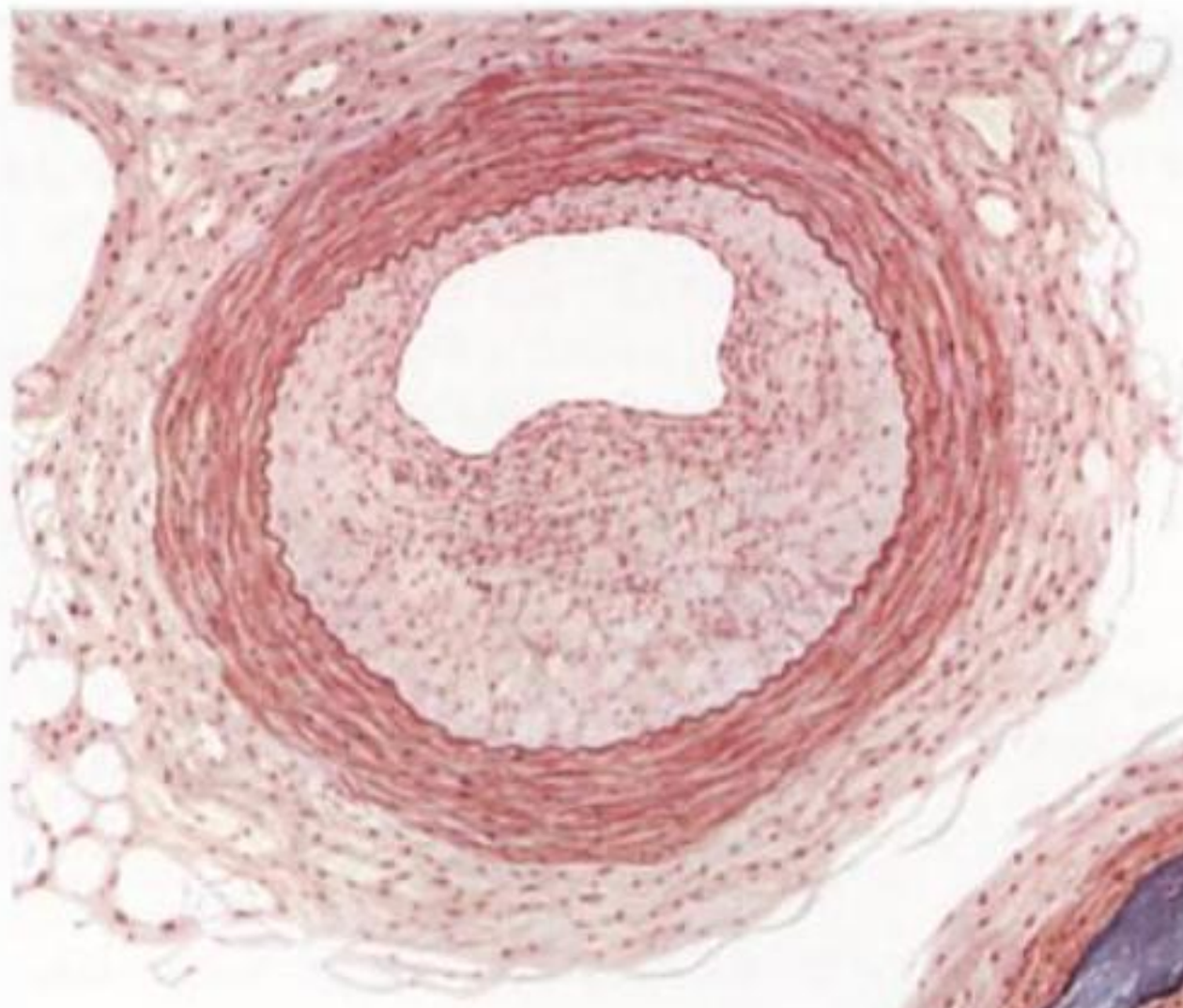
A largo plazo el tumor se debe extirpar. En el caso del adenoma solamente está indicada la terapia medicamentosa cuando el paciente no puede ser operado o no se puede detectar un tumor. En el caso del insulinoma con metástasis, puede estar indicada una terapia con estreptozotocina y 5-fluorouracilo.

El carcinoma de islotes provoca metástasis rápidamente, con mucha frecuencia en el hígado.

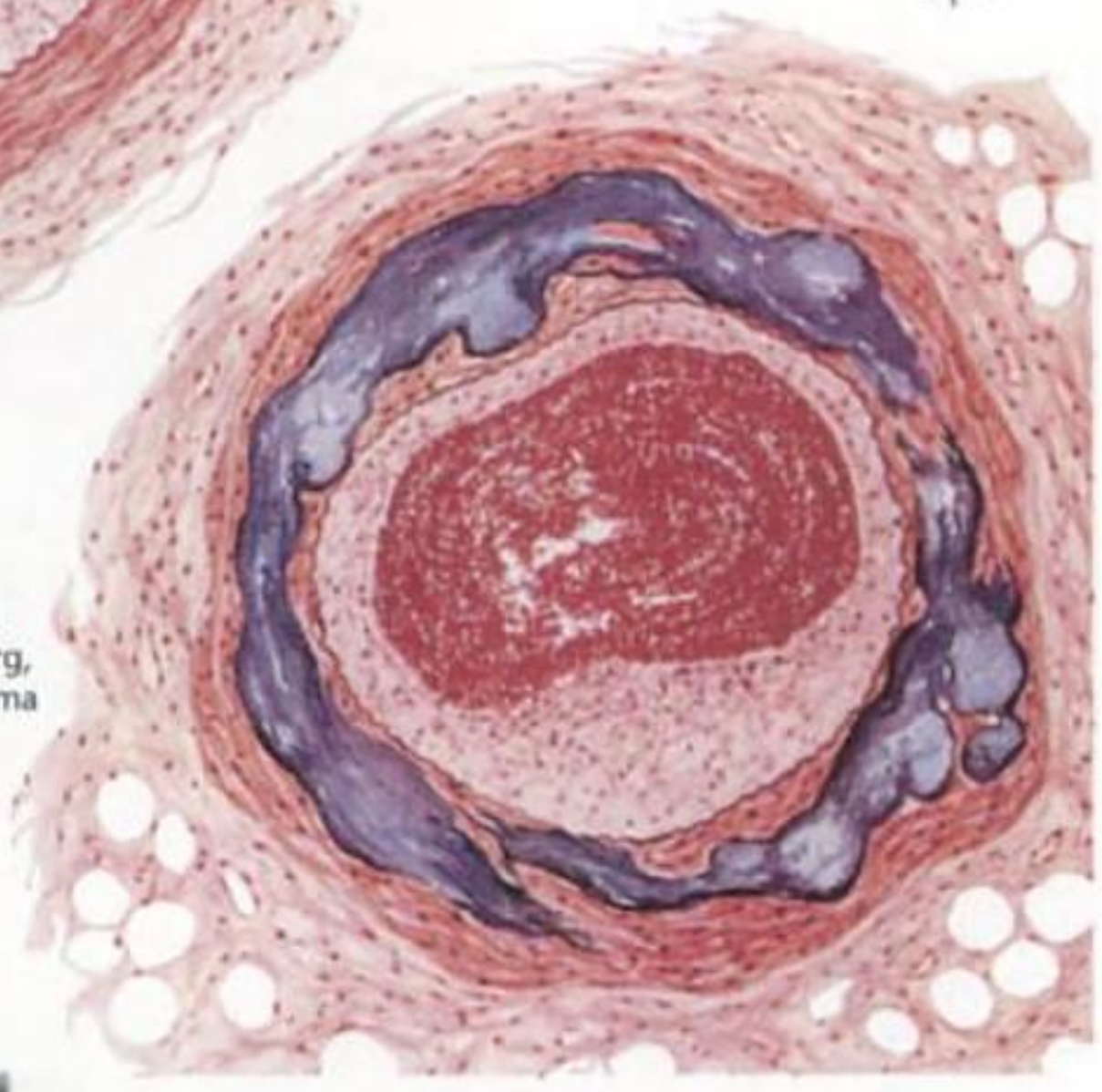
Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Proliferación de la íntima (arterioesclerosis)



Calcificación de la media (esclerosis de Mönckeberg, engrosamiento de la íntima y trombosis)

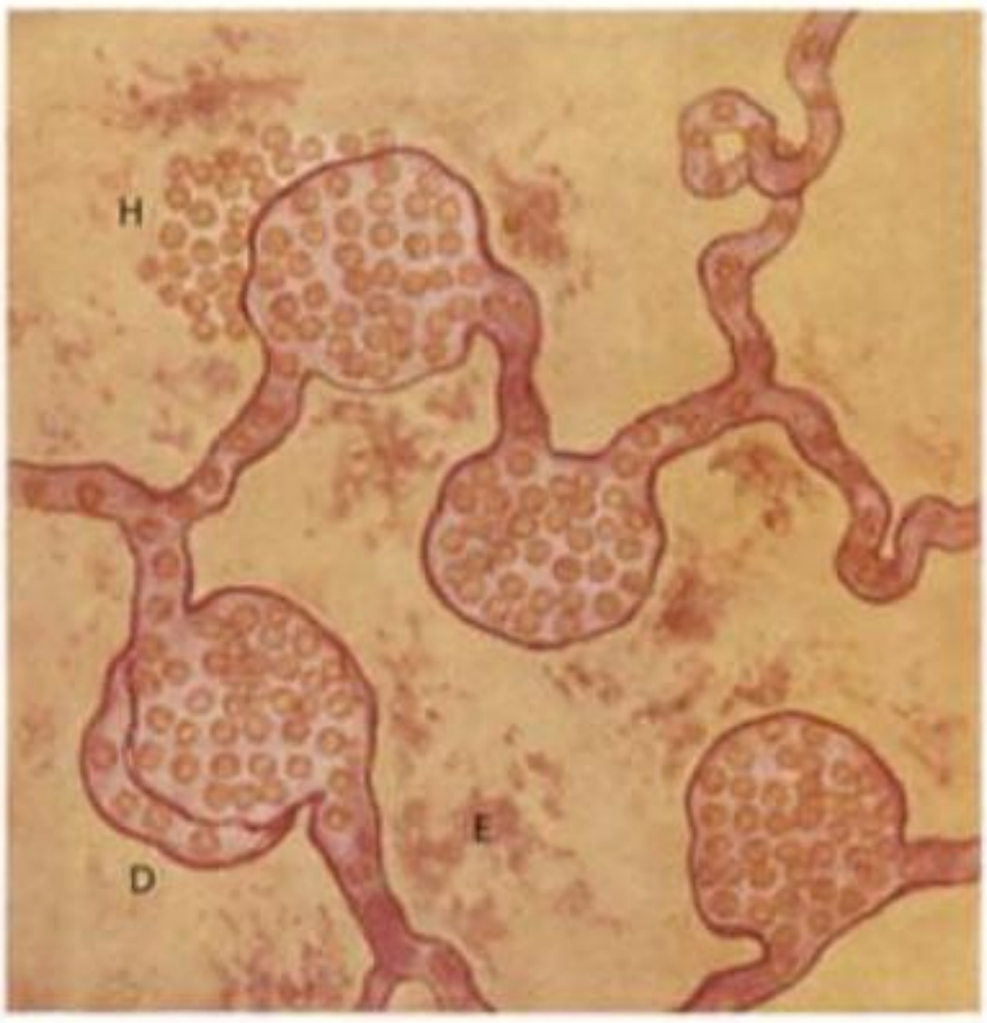
Aortografía: obstrucción de la a. ilíaca izq. en un diabético

Depósitos de calcio en la a. femoral de un diabético

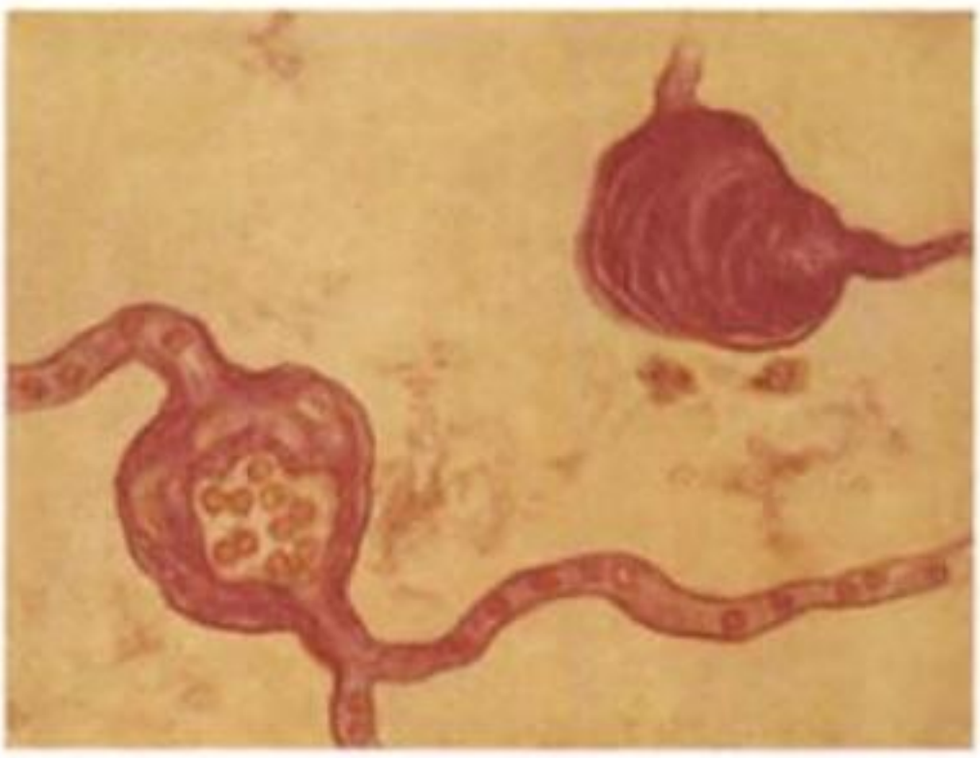
Material protegido por derechos de autor

▲ Dilatación venosa, microaneurismas, pequeñas hemorragias y manchas amarillentas en el fondo del ojo

▲ Retinitis proliferativa y hemorragia masiva



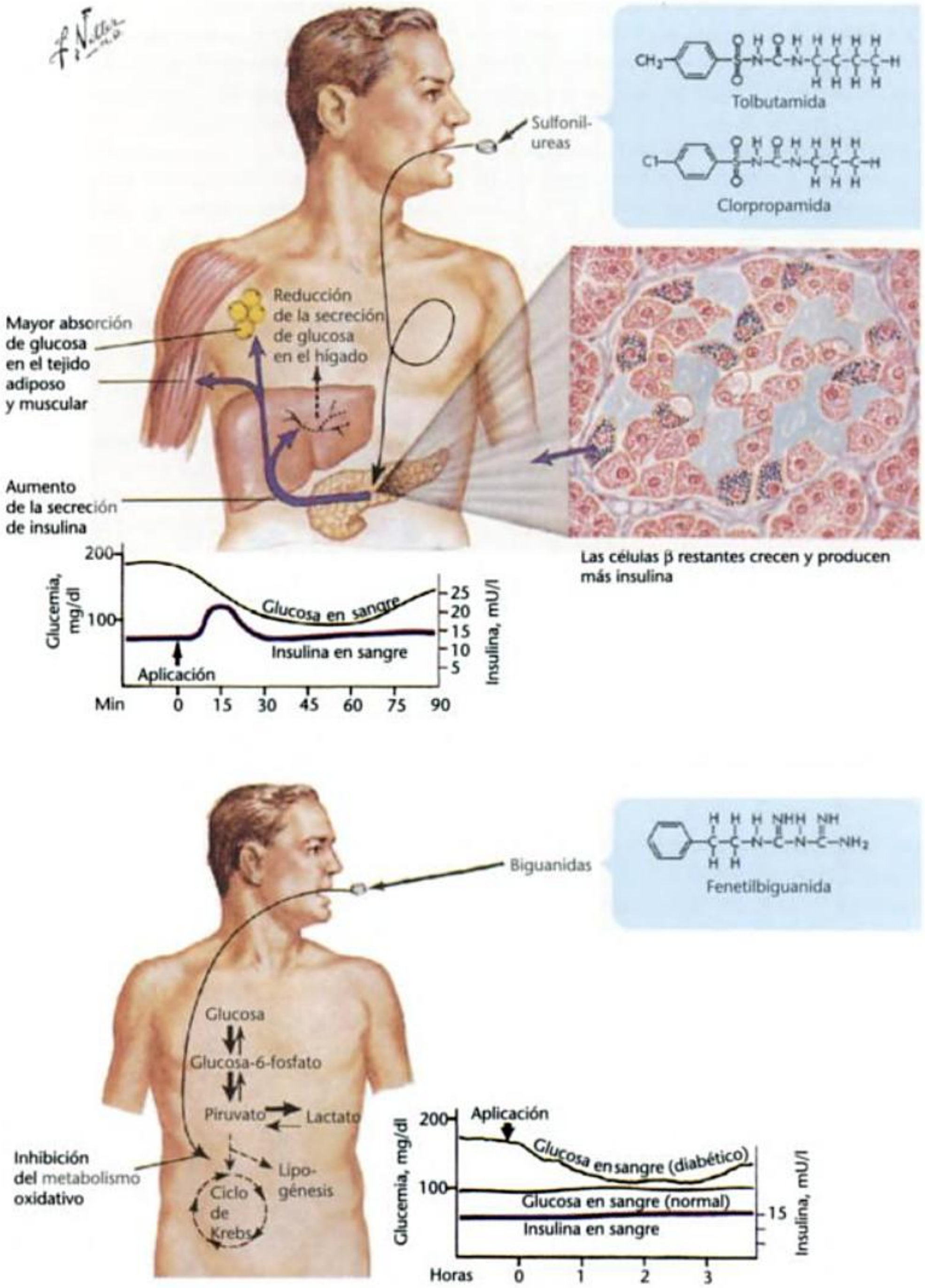
▲ Microaneurismas de pared delgada y sinuosidad de los capilares (500 aumentos); H, hemorragia; D, disección; E, exudado



▲ Microaneurismas parcial y totalmente hialinizados (trombosados, 500 aumentos)

▶ Catarata

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología

El hiperparatiroidismo primario está provocado por una superproducción de PTH provocada por una o más glándulas paratiroides patológicamente hipertrofiadas. El aumento de la secreción de PTH no se debe a una reducción del nivel de calcio en suero, como sucede en el caso del hiperparatiroidismo secundario, sino a una secreción independiente de los mecanismos reguladores fisiológicos.

En más del 80 % de los casos solamente está hipertrofiada una glándula paratiroides, y casi siempre a consecuencia de un adenoma. Los adenomas aparecen en cerca del 5 % de los casos, y suelen afectar a dos o más glándulas paratiroides. Es raro el hiperparatiroidismo provocado por un carcinoma de las glándulas paratiroides (menos del 1 % de los casos), así como el que aparece como parte de un síndrome MEN (v. pág. 624).

Fisiopatología

El aumento de la secreción de PTH pone en marcha mecanismos que conducen a la elevación de la concentración de calcio en suero. Se produce un estímulo del catabolismo óseo osteoclástico, además de un incremento de la reabsorción de calcio a nivel renal y de una mayor absorción de calcio en el intestino. Además, la PTH provoca una reducción de la reabsorción tubular del fosfato. Esto provoca una concentración baja de fósforo en el suero que puede provocar el depósito de sales de calcio en los tejidos y calcificaciones periarticulares, sobre todo cuando el producto calcio-fósforo supera un valor de 6 mmol/l.

Clínica

En la mayoría de los casos, solamente aparece hipercalcemia leve sin sintomatología manifiesta, o bien apenas trastornos leves e inespecíficos, entre los que destacan un ligero cansancio, estreñimiento y nicturia; raramente aparecen náuseas y vómitos, y sólo en caso de concentraciones elevadas de calcio.

Esqueleto. La PTH estimula el metabolismo óseo en el que destaca el catabolismo óseo osteoclástico, que si bien es compensado en parte por una mayor neoformación ósea osteoblástica, casi siempre está desequilibrado a favor de la destrucción ósea. Por eso se produce una pérdida de sustancia ósea. Las acumulaciones locales de osteoclastos pueden provocar una destrucción masiva de sustancia ósea, localmente delimitada. Esto provoca la aparición de espacios huecos quísticos y zonas de reabsorción subperióstica, sobre todo en las falanges.

En los casos muy extensos, las lesiones del esqueleto pueden provocar dolores óseos.

Riñones. A pesar de que la PTH incrementa la reabsorción tubular de calcio, produce hipercalciuria. Es la consecuencia del aumento del nivel de calcio en suero, que provoca a su vez un incremento de la tasa de filtración renal. En ocasiones el calcio precipita en el túbulo renal, lo cual constituye el fundamento de una nefrolitiasis, una de las manifestaciones más frecuentes del hiperparatiroidismo. En caso de hipercalcemia elevada, los precipitados pueden provocar reacciones inflamatorias en el intersticio renal. Sin embargo, estas nefrocalcinosis son raras, y habitualmente sólo aparecen en los cursos más graves de destrucción ósea. En estos casos, la función renal acostumbra a estar ya muy limitada antes de que puedan detectarse los depósitos de calcio en la zona intersticial con una radiografía. Puesto que la hipercalcemia también tiene un efecto limitante de la capacidad de concentración de los riñones, es frecuente que aparezca poliuria.

SNC. El síndrome psicológico hipercalcémico puede manifestarse en forma de falta de ánimo, cansancio crónico y cuadros depresivos.

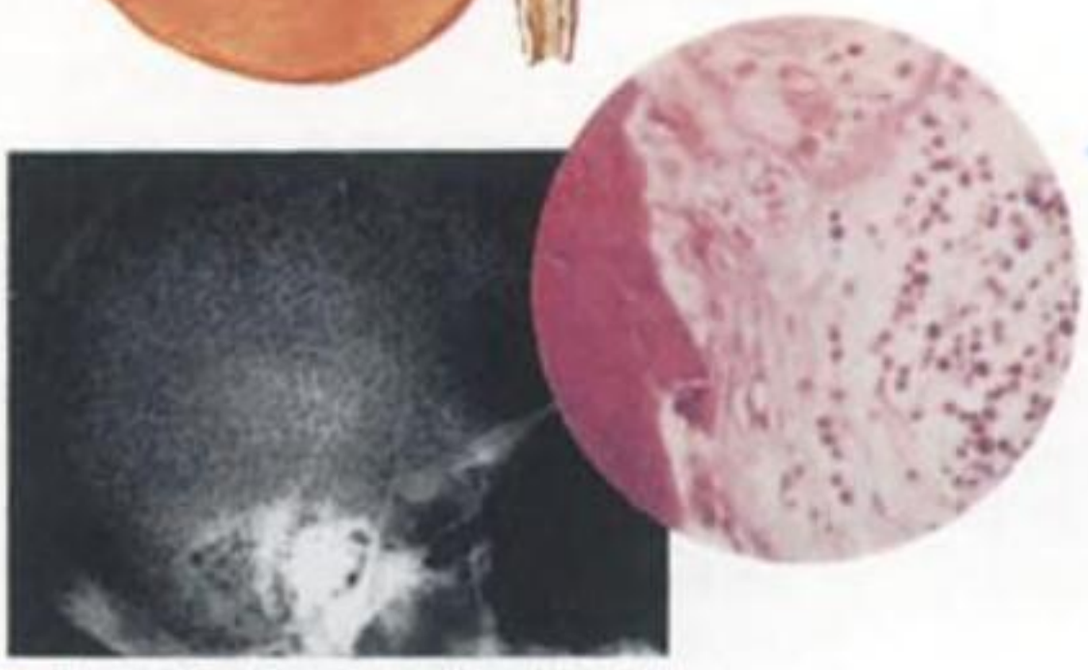
Tracto gastrointestinal. En el marco del hiperparatiroidismo aparecen raramente pancreatitis y úlceras pépticas. En las MEN I las úlceras pueden estar provocadas por tumores secretores de gastrina.

Ojos. En las hipercalcemias prolongadas o intensas, es frecuente que el calcio se deposite en los bordes medial y lateral de la córnea, lo cual provoca queratitis en banda.

Material protegido por derechos de autor

Nefrolitiasis

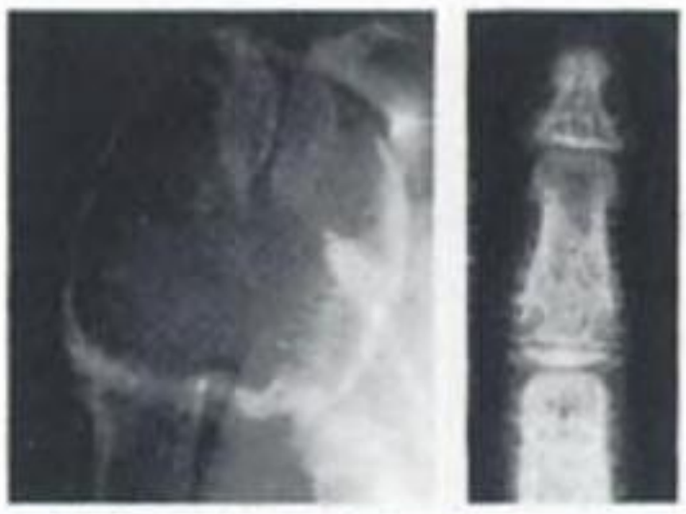
Imagen radiológica de la nefrocalcinosis



Descalcificación en manchas del cráneo (radiografía)

Imagen histológica. Aumento de la reabsorción ósea con fibrosis trabecular

Cuerpos vertebrales bicóncavos (formación de vértebras «en pez»)

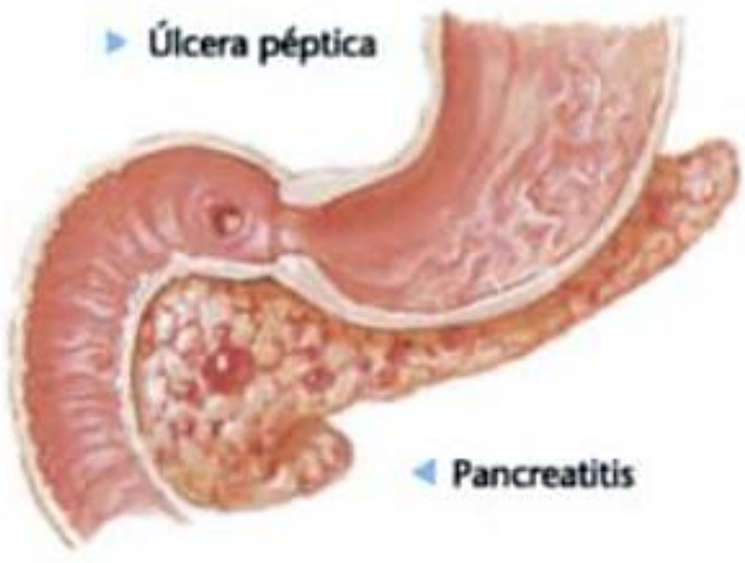


Rarificación ósea, formación de quistes y fracturas (izq.) así como reabsorción subperióstica

Calcificación del cartílago articular

Depósitos de calcio en la conjuntiva, queratitis en banda en el examen con lámpara de hendidura

Úlcera péptica



Pancreatitis

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Exploración clínica. A menudo, el examen médico general es irrelevante, si bien el estado neurológico presenta incidencias como un aumento de la excitabilidad neuromuscular. Los reflejos musculares propios casi siempre están elevados bilateralmente y con la misma intensidad. Incluso en pacientes que no presentan sintomatología, es posible que los signos de Chvostek y de Trousseau sean positivos. Para provocar el *signo de Chvostek* se golpea con fuerza el n. facial con un dedo situado sobre la zona preauricular de la mejilla. Un resultado positivo consiste en la contracción de la musculatura perioral. De todos modos, este signo también puede ser positivo en casos de inestabilidad vegetativa. Se denomina *signo de Trousseau* positivo a la contracción de toda la mano con la típica aducción del pulgar sobre la palma (posición de obstetra) provocada al inflar el manguito de medición de la presión sanguínea alrededor del brazo.

Laboratorio. Es característico que, en la bioquímica del hipoparatiroidismo, aparezca un bajo nivel de calcio en suero y un nivel elevado de fósforo, a consecuencia de la carencia de PTH. Las alteraciones patológicas de la concentración sérica del calcio y del fósforo equivalen a las del hiperparatiroidismo secundario, mientras que las del nivel de PTH son las opuestas.

Normalmente, en los casos sin tratamiento, el nivel de calcio en suero no alcanza el umbral de su eliminación renal, de manera que la concentración de calcio en orina es inferior a la normal. En la hiperfosfatemia, a consecuencia de la baja concentración de PTH, aumenta la reabsorción de fósforo en los túbulos. Si bien en el hipoparatiroidismo idiopático normalmente aparece una hipocalcemia muy intensa con niveles en suero inferiores a 1,8 mmol/l (7 mg/100 ml), en el cuadro de origen quirúrgico las concentraciones de calcio oscilan entre márgenes bastante amplios. En los cursos leves en que solamente hay una subfunción latente, los niveles de calcio y de fósforo suelen ser normales. En estos casos leves sólo se producen deficiencias de calcio a causa de esfuerzos fisiológicos o patológicos, p. ej. durante el embarazo o en casos de diarrea grave. Sin embargo, en los casos de origen quirúrgico, puede aparecer hipocalcemia moderada o intensa de curso grave y una gran carencia de PTH.

Radiología. Durante la carencia aguda de PTH se inhibe la reabsorción ósea. Pero si la carencia es crónica, la tasa de formación ósea se equilibra con la reducción de la descomposición ósea. En consecuencia, si bien en el hipoparatiroidismo crónico la tasa de transformación ósea está reducida, la masa ósea es normal o incluso está algo aumentada. Por eso, en la radiografía casi nunca se observan alteraciones.

Terapia

El tratamiento del hipoparatiroidismo consiste en la administración oral de calcio y vitamina D, si bien en las formas leves basta con el aporte de calcio.

Calcio. La dosis de los productos de calcio no debe ser excesivamente alta (por debajo de 2 g/día), porque si no puede provocarse diarrea con un empeoramiento grave de la absorción. No se debe recomendar leche ni derivados lácteos a los pacientes para aportarles calcio, porque simultáneamente se les administraría gran cantidad de fósforo.

Vitamina D. En los casos más marcados, la absorción intestinal de calcio está sumamente limitada, de manera que debe administrarse además vitamina D para aumentar su capacidad de absorción. Cuando está alterada la activación de la vitamina D, hay que administrarla a altas dosis, concretamente entre 50.000 y 100.000 UI/día. Por contra, el 1,25-dihidrocolecalciferol y la dihidrotaquisterina se pueden administrar a dosis sensiblemente inferiores. A causa de la reducción del umbral renal que se produce en el hipoparatiroidismo, para evitar una hipercalciuria y una nefrolitiasis, hay que mantener el nivel de calcio en suero a niveles bajos (alrededor de 2,0-2,3 mmol/l = 8-9 mg/100 ml).

Material protegido por derechos de autor

Defecto primario, resistencia a la PTH en las células del túbulo renal y (habitualmente) de los huesos

Glándulas paratiroides hiperplásicas a consecuencia del bajo nivel de Ca^{2+} en suero

Piel

Hígado

Vit. D

25(OH)-CC

Ca^{2+}

PO_4

Intestino

Ca^{2+}

Fósforo

Concentración de $1,25(OH)_2$-CC reducida; la reabsorción de Ca^{2+} del intestino se ve dificultada

Ca^{2+}

Fósforo

Nivel de 25(OH)-CC normal

$1,25(OH)_2$-CC < normal

Ca^{2+}

PO_4

La resistencia endógena frente a la PTH reduce la reabsorción de Ca^{2+}, aumenta la reabsorción de fósforo y reduce la transformación de 25(OH)-CC en $1,25(OH)_2$-CC

Túbulo renal

Fosfatasa alcalina normalmente dentro de lo normal

Ca^{2+}

PO_4

Formación ósea de los osteoblastos normal o reducida

Elevación secundaria de la concentración de PTH, aunque sigue siendo inactiva en las células tubulares y en los huesos

Suero y líquido extracelular

Nivel elevado de fósforo en suero debido a la mayor reabsorción tubular al estar suprimido el efecto de la PTH

Ca^{2+}

Nivel de Ca^{2+} en suero reducido a consecuencia del descenso de la reabsorción tubular, y de la absorción del intestino

PTH

Ca^{2+} PO_4

Debido a la resistencia endógena, la elevación de la concentración de PTH no tiene ningún efecto sobre la reabsorción ósea (en la mayoría de los casos)

F. Netter M.D.

Normalmente, los huesos no presentan alteraciones patológicas; **raramente hay zonas de reabsorción**

Material protegido por derechos de autor

Definición y etiología

El seudohermafroditismo femenino consiste en la presencia de cromosomas y gónadas femeninas que presentan genitales intersexuales. La forma más frecuente está determinada por el síndrome adrenogenital (SAG) congénito, en el que las características sexuales primarias y secundarias pueden estar alteradas por un aumento de la producción de andrógenos suprarrenales (v. pág. 600). El grado de malformación dependerá de la intensidad del defecto enzimático subyacente y, con ello, del momento en que los andrógenos alcanzan el umbral que puede influir sobre la diferenciación del seno urogenital y el tubérculo genital. La formación de los órganos derivados de los conductos de Müller, útero, trompas y vagina ya ha terminado antes. También es posible que aparezca un seudohermafroditismo femenino (normalmente no tan marcado) causado por un tumor de las glándulas suprarrenales.

Desarrollo genital

El desarrollo intersexual de los genitales puede acabar en cualquier fase intermedia, desde genitales femeninos normales con hipertrofia de clítoris hasta un aspecto genital externo puramente masculino. En el cuadro más frecuente, la uretra y la vagina desembocan en el seno urogenital, cuya abertura en forma de embudo o de uretra se encuentra en la base de un clítoris hipertrofiado. Se parece a un pene con hipospadias y formación de cordón. Los labios mayores, bien desarrollados, parecen un escroto escindido. Por eso, en el momento del nacimiento existe la posibilidad de confundirlo con una uretra hipospádica. No hay cuerpo esponjoso ni uretra peneana. Casi siempre, en la palpación se detecta un útero hipoplásico y pequeños anexos. El pequeño tamaño de los genitales internos (femeninos) se debe a la excesiva producción de andrógenos de las glándulas suprarrenales, que inhiben el desarrollo completo de los ovarios y los derivados de los conductos de Müller.

Características externas

Los andrógenos provocan un mayor desarrollo muscular, por lo que los pacientes tienen un aspecto rechoncho y la imagen de un hombre bien desarrollado. Al principio, el crecimiento longitudinal es acelerado pero debido a un cierre prematuro de las líneas epifisarias la edad ósea supera la edad cronológica, y la talla corporal final acaba siendo inferior a la normal. Entre los signos de virilismo también destacan un marcado hirsutismo (v. pág. 642) en cara, tronco y extremidades, y una voz ronca con un cartílago tiroides saliente. No hay desarrollo mamario ni menarquia. Normalmente la virilización empieza hacia los 2 años de edad y es progresiva.

Diagnóstico diferencial

En los siguientes cuadros clínicos, al contrario que en el SAG, se halla ausente el virilismo y la mayor secreción de 17-cetoesteroides:

- Anomalías locales del seno urogenital (de carácter moderado).
- Malformaciones del seno urogenital en el hermafroditismo verdadero y en el seudohermafroditismo masculino y femenino de otras génesis.

Los tumores de las glándulas suprarrenales provocan una producción especialmente elevada de 17-cetoesteroides que no se puede normalizar con cortisona. Esto permite distinguirlo del SAG de tipo congénito.

Terapia

La terapia del SAG congénito consiste en un tratamiento con cortisona durante toda la vida. En los pacientes tratados a tiempo y adecuadamente, el crecimiento y la maduración ósea son normales. Las malformaciones genitales requieren cirugía plástica, con extirpación o resección de un clítoris hipertrofiado, separación de uretra y vagina, y reconstrucción de un vestíbulo y un introito vaginales más o menos normales. En los pacientes adultos con mentalidad psicosexual masculina, se puede realizar una operación virilizante, como el enderezamiento del pene.

Material protegido por derechos de autor

Definición

En el seudohermafroditismo masculino las gónadas son masculinas, mientras que los genitales (internos y externos), así como las características sexuales secundarias, presentan diversos grados de desarrollo propios del sexo femenino. El sexo gonadal de este tipo de individuos suele permanecer oculto durante mucho tiempo. Es frecuente que haya errores diagnósticos, sobre todo en lo referente a la determinación del sexo tras el nacimiento.

Desarrollo de genitales y características externas

Se puede considerar que la forma más simple de seudohermafroditismo masculino es el hipospadias no complicado. El aspecto externo, especialmente de los genitales, puede variar desde puramente masculino en todos los aspectos (con hipospadias), hasta una forma puramente femenina con un «clítoris» hipertrofiado. Los órganos derivados de los conductos de Müller pueden haberse desarrollado en grados variables. Por lo general existe un escroto escindido, que presenta una imagen de pliegues labiales y con frecuencia oculta una vagina rudimentaria o totalmente desarrollada, en una posición normal en el periné. En muchos casos hay una abertura de la uretra en la base del pene y la vagina desemboca en la porción final de la uretra, que solamente se puede encontrar mediante uretroscopia o uretrografía. Los testículos están casi siempre en posición intraabdominal, aunque también pueden hallarse en el canal inguinal y descender hasta el escroto escindido. En la biopsia testicular se encuentran túbulos inmaduros dotados de una luz, y a veces indicios de espermatogénesis incipiente. Con excepción de los pacientes con feminización testicular (v. más adelante), durante la pubertad la mayoría de los pacientes se desarrollan psicológicamente como hombres.

Terapia

Los genitales externos se deben adaptar al «sexo psicosexual». Esto se consigue mediante:

- Estructuración del pene, extirpación de la cuerda y reconstrucción de una uretra peneana, orquidopexia y, en algunos casos, escisión de la vagina.
- Extirpación de los testículos, amputación del pene, vaginoplastia y, a continuación, tratamiento permanente con estrógenos.

Si durante la lactancia no se puede identificar claramente el sexo del bebé, es recomendable identificar el sexo mediante estudio cromosómico y, en caso necesario, realizar una biopsia gonadal.

Feminización testicular

Se considera un cuadro clínico con entidad propia que cursa con un cambio de sexo prácticamente completo.

Características. El aspecto general de la estructura corporal básicamente equivale al del sexo femenino. Además de una amenorrea primaria, la característica más destacada es la ausencia de vello axilar y púbico, con una piel lisa y suave. En la exploración de los genitales se encuentran unos labios menores normales o algo pequeños; al contrario que en otras formas intersexuales que cursan con hipertrofia de clítoris, en este caso el clítoris es normal. La vagina está casi siempre subdesarrollada y termina invariablemente en un fondo ciego. No hay útero ni trompas; en el 60 % de los casos, las gónadas se encuentran en el canal inguinal, casi siempre asociadas a una hernia, en un 20 % en los labios mayores y en el otro 20 % en el abdomen. Macroscópicamente, las gónadas corresponden a testículos inmaduros, cuyo análisis histológico demuestra conductos deferentes indiferenciados con un epitelio más parecido a las células de Sertoli que a un epitelio germinal primitivo. Siempre aparecen células de Leydig, que en algunos casos son hiperplásicas y producen andrógenos. Los valores de testosterona y estradiol son normales o elevados, la LH está elevada y la FSH es normal. Existe una resistencia periférica a la testosterona o a los andrógenos: el comportamiento psicosexual es femenino, sin tendencias anómalas.

Terapia. Normalmente no hace falta tratamiento, aunque en ocasiones puede ser necesaria una vaginoplastia. Tras la pubertad se deben extirpar los testículos (debido al alto riesgo de malignidad), por lo que después deben administrarse estrógenos durante toda la vida.

Material protegido por derechos de autor

Definición

La anomalía fundamental del desarrollo gonadal del síndrome de Turner es la agenesia ovárica congénita. Sin embargo, en los adultos, el cuadro completo de esta enfermedad incluye diversas malformaciones congénitas del esqueleto, del aparato cardiocirculatorio y del sistema nervioso. Este cuadro clínico se caracteriza por crecimiento escaso, amenorrea primaria, infantilismo sexual, concentración elevada de gonadotropinas en orina y múltiples dismorfias (*pterygium colli*, tórax en escudo, cúbito valgo, etc.) y ha recibido diversas denominaciones, entre ellas *síndrome de Turner, disgenesia gonadal, disgenesia ovárica* y *enanismo ovárico*.

Desarrollo genital

Por regla general, los ovarios aparecen como un engrosamiento blanquecino, delgado, alargado y duro localizado en la cara posterior del ligamento ancho. Histológicamente, están compuestos por células en forma de huso dispuestas en remolinos; no hay células germinales ni folículos. Los órganos sexuales internos son sumamente hipoplásicos y no llegan a alcanzar ni siquiera el tamaño típico de los recién nacidos. Normalmente el diagnóstico de agenesia ovárica se alcanza tras la pubertad debido a una amenorrea primaria y la falta de desarrollo de características sexuales secundarias. La falta de estrógenos hace que no se desarrollen los genitales ni las mamas, y que el vello púbico y axilar sea escaso.

Características externas

Las epífisis se cierran tarde, hay osteoporosis y la piel presenta arrugas (senilidad precoz). Las pacientes son de talla corta: la talla media oscila entre 130 y 145 cm. Presentan un buen estado nutricional, con una estructura corporal fuerte y rechoncha. El cuadro completo del síndrome incluye una serie de malformaciones congénitas. La más frecuente es la tríada del cúbito valgo (codos en X), *pterygium colli* (pliegue cutáneo simétrico en forma de membrana entre la base del cráneo y la fosa supraclavicular) y tórax en escudo (caja torácica ancha y rechoncha). Además, también puede presentarse espina bífida, sindactilia, malformaciones en las costillas, muñecas y dedos de los pies, síndrome de Klippel-Feil, estenosis del istmo de la aorta, sordera, inteligencia escasa, hipertensión y problemas de visión. Los análisis de laboratorio confirman el diagnóstico cuando el nivel de gonadotropinas en orina es muy elevado y alcanza valores similares a los de las personas castradas y posmenopáusicas. Los 17-cetoesteroides en orina apenas están levemente reducidos. Esta limitación mínima de la función de la corteza suprarrenal no basta para inhibir completamente el crecimiento del vello púbico y axilar.

Diagnóstico diferencial

En el diagnóstico diferencial se deben distinguir las siguientes enfermedades:

- Feminización testicular (v. pág. 638).
- Enanismo hipofisario: enanismo verdadero (talla inferior a 120 cm), ausencia total de vello púbico, estructura corporal delgada y frágil, 17-cetoesteroides extremadamente bajos o no identificables en absoluto, sin malformaciones concomitantes.
- Aplasia ovárica unilateral: en el lado afectado casi siempre faltan las trompas, la mitad del útero, el riñón y el uréter.
- Falsos ovarios accesorios: el tejido ovárico está unido al ovario verdadero mediante cordones fibrosos o puentes de tejido ovárico.
- Anomalías congénitas de la posición del ovario.

Terapia

La terapia consiste en un tratamiento de sustitución, puesto que la estimulación del ovario no da ningún resultado. Esto permite el desarrollo de las características sexuales primarias y secundarias. Las pacientes siguen siendo estériles, aunque su aspecto más femenino les da mayor confianza en sí mismas y mayor estabilidad psíquica.

Material protegido por derechos de autor

Se denomina *ginecomastia* al aumento de tamaño unilateral o bilateral de la glándula mamaria masculina que, si bien normalmente existe, sólo alcanza un desarrollo rudimentario.

Epidemiología y clasificación

Durante la adolescencia, una hipertrofia moderada de las mamas masculinas es fisiológica. Entre los 14 y 17 años, en cerca de dos tercios de los jóvenes se puede palpar tejido glandular del tamaño de un botón debajo de los pezones. Se trata de la denominada *ginecomastia de la pubertad* que normalmente a los 21 años ya ha remitido. Sin embargo, existen casos raros en que, durante la adolescencia, la mama masculina alcanza un tamaño de 2 a 3 veces superior al normal y después ya no remite. Puede acabar transformándose en una lesión delimitada y dura, que por lo tanto también puede denominarse *fibroadenoma*.

Aproximadamente en un tercio de los hombres, también existe ginecomastia asintomática fisiológica de la fase adulta, que progresa con la edad.

En función del cuadro patológico que presenta, la ginecomastia se puede clasificar en:

- Forma activa reversible con hiperplasia epitelial provocada por el estímulo hormonal.
- Forma pasiva irreversible con formación de un estroma fibroso pobre en células.

Otra clasificación se basa en el resultado de la exploración corporal:

- Estadio I: resultado de la inspección no aparente, aunque la ginecomastia es palpable.
- Estadio II: el aumento de tamaño del pecho no es muy marcado, aunque visible.
- Estadio III: las modificaciones del pecho son muy marcadas, similares a las de las niñas púberes.

Se debe distinguir la ginecomastia «verdadera», que cursa con una hipertrofia de la glándula mamaria, de la seudoginecomastia, que consiste en una acumulación de grasa mamaria.

Etiología

Hasta cierto punto, la ginecomastia puede ser fisiológica en el recién nacido, durante la pubertad y a edades avanzadas (v. anteriormente).

Las formas fisiológicas pueden ser provocadas por diversas enfermedades que causan un exceso relativo o absoluto de estrógenos con respecto a la concentración de andrógenos.

Los motivos son:

- Exceso absoluto de estrógenos: tumores testiculares productores de estrógenos o de hCG, tumores de la corteza suprarrenal, terapia con estrógenos (incluso tópica), síndrome paraneoplásico (p. ej., en el carcinoma bronquial) y cirrosis hepática con mayor producción de estrógenos a partir de andrógenos.
- Carencia de andrógenos: hipogonadismo (v. página 516 y ss.), anorquia, castración, síndrome de Klinefelter (v. pág. 520), resistencia a los andrógenos, hipertiroidismo; terapia con antiandrógenos (p. ej., en el carcinoma de próstata) (v. pág. 508).
- Idiopática.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

El diagnóstico se establece por inspección y palpación. Para establecer la causa es imprescindible una anamnesis completa (p. ej., aumento de peso, consumo de medicamentos, enfermedades conocidas), exploración corporal (p. ej., tumor testicular) y análisis de laboratorio (p. ej., estrógenos, andrógenos, hormonas hipofisarias, cribado de hígado y tiroides). Eventualmente pueden estar indicados procedimientos de exploración especiales como el análisis cromosómico en el síndrome de Klinefelter, o los procedimientos de diagnóstico por la imagen en el carcinoma bronquial o en el tumor de corteza suprarrenal.

El diagnóstico diferencial debe descartar el carcinoma de mama masculino, muy infrecuente.

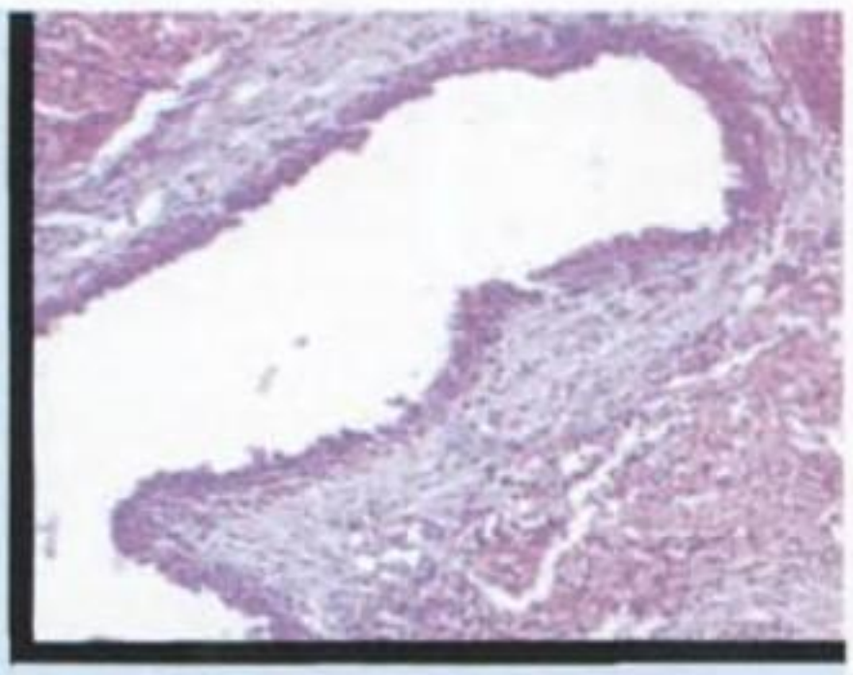
Terapia

El método terapéutico depende de la causa de la ginecomastia y, a ser posible, debe ser causal. En la pubertad cabe esperar un retroceso espontáneo.

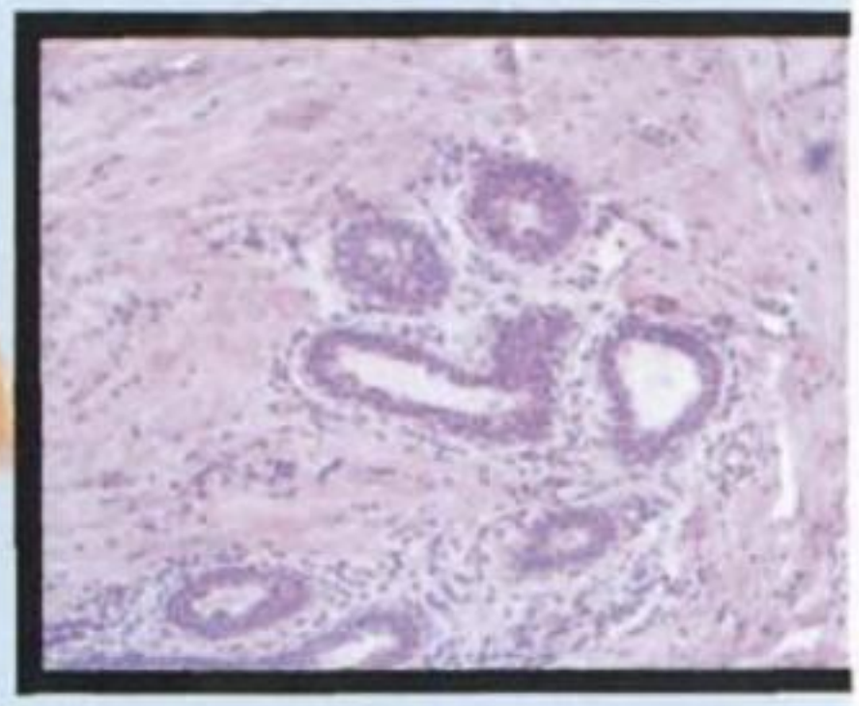
En general, si el proceso es muy evidente, está indicada su reducción mediante intervención quirúrgica. Se debe interrumpir la administración de medicamentos causales. En caso de hipogonadismo con déficit de andrógenos, estará indicada la terapia medicamentosa.

Material protegido por derechos de autor

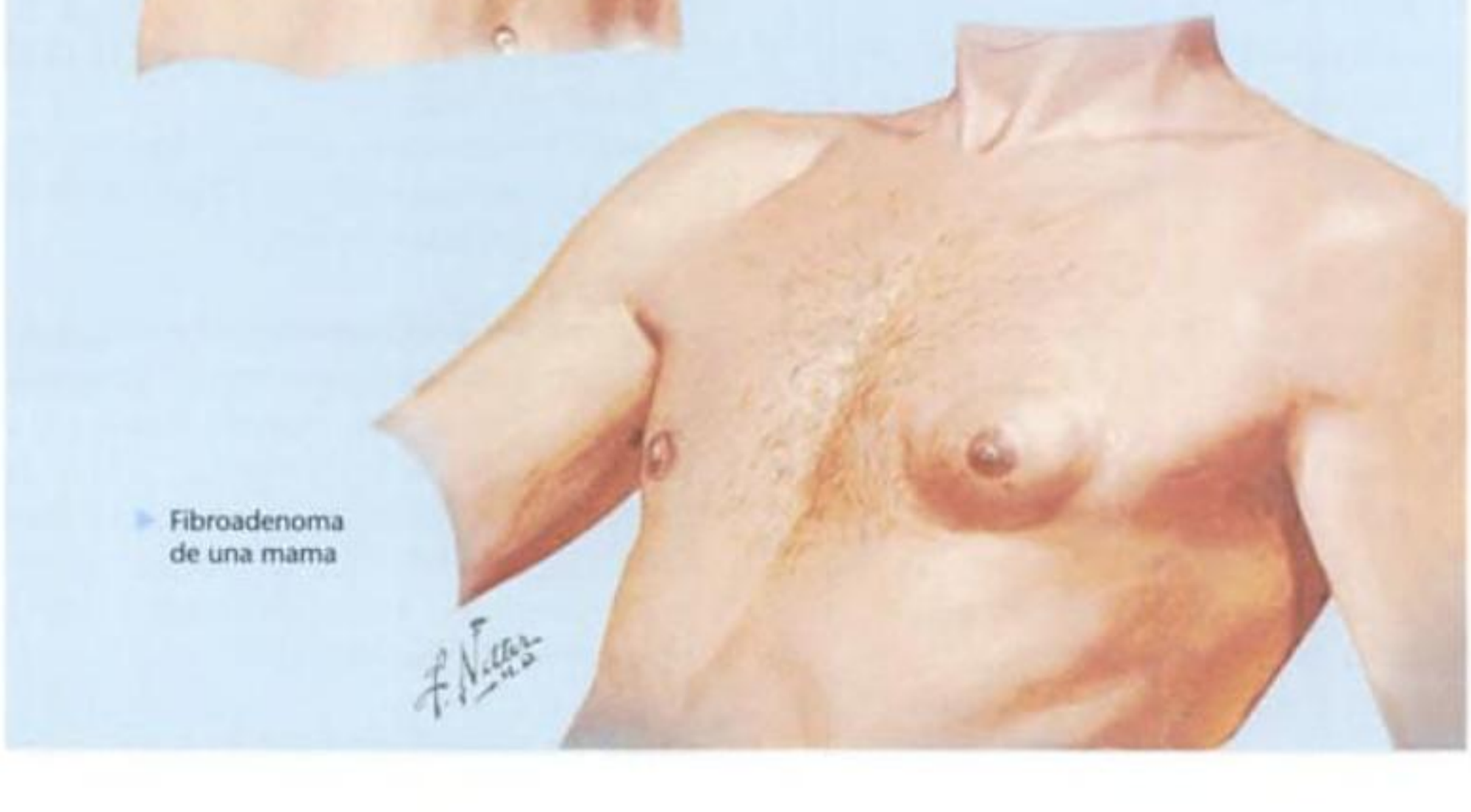
Ginecomastia verdadera (feminización)



Hiperplasia del epitelio de los conductos galactóforos y de la estroma pericanalicular en la ginecomastia prepuberal



Forma fibroadenomatosa de la ginecomastia del adulto



Fibroadenoma de una mama

Material protegido por derechos de autor

Metabolismo

Metabolismo de las grasas . 648

Metabolismo proteico . . . 656

Trastornos metabólicos congénitos 660

Vitaminas 676

Material protegido por derechos de autor

Hiperlipoproteinemias secundarias

Las hiperlipoproteinemias secundarias pueden presentarse en numerosas enfermedades, así como en relación con trastornos alimentarios o en pacientes con un consumo importante de alcohol. Las enfermedades que se enumeran a continuación predisponen especialmente a estas hiperlipoproteinemias:

Diabetes mellitus. Suele acompañarse de hiperlipoproteinemia por un aumento de la producción de VLDL y valores disminuidos de HDL; normalmente no causa elevación del colesterol.

Enfermedades renales. Los trastornos metabólicos lipídicos son frecuentes y suelen relacionarse con:

- Insuficiencia renal tributaria de diálisis (principalmente elevación de las VLDL, aunque también son posibles otras constelaciones lipídicas en plasma).
- Terapia inmunosupresora tras el trasplante renal (hipercolesterolemia con elevación de las LDL o hiperlipidemia combinada).
- Síndrome nefrótico (principalmente dislipemia combinada, eventualmente hipercolesterolemia).

Hipotiroidismo. Se trata de una de las enfermedades endocrinas más frecuentes que causa hiperlipoproteinemias secundarias. Principalmente cursa con hipercolesterolemia, aunque con menor frecuencia también puede aparecer en combinación con hipertrigliceridemia.

Hepatopatías y colecistopatías. La colestasis en particular puede, independientemente de su etiología, dar lugar a elevaciones excesivas de los valores de colesterol.

Clínica

Las hiperlipoproteinemias pueden manifestarse de forma variada y a menudo se detectan a través de una complicación, p. ej. un infarto de miocardio. En particular, en las formas familiares (graves) de hiperlipoproteinemia, es típica la aparición de xantomas, que aunque con menos frecuencia también aparecen en una dislipemia secundaria (p. ej., en una obstrucción biliar significativa). También pueden darse formas combinadas: de este modo el hipotiroidismo puede potenciar la formación de xantomas en la forma heterocigótica de una hipercolesterolemia familiar. Los xantomas se localizan sobre todo:

- Sobre los tendones de los extensores de las manos, en los tendones, los codos y el tendón de Aquiles, y ocasionalmente en las superficies de las manos y el hueco poplíteo (xantomas planos y tuberosos).
- En zonas de presión como las nalgas, las rodillas y los codos (xantomas tuberoeruptivos en la hipertrigliceridemia).
- En el tronco (xantomas eruptivos; v. pág. 648).

Otros signos son los xantelasmas palpebrales, el arco lipoide corneal, la adiposidad, la hepatoesplenomegalia o el abdomen agudo en casos de pancreatitis.

En la forma homocigótica grave de la hipercolesterolemia familiar, los afectados pueden en ocasiones padecer un infarto antes de los 20 años.

Diagnóstico y terapia

Anamnesis. Ante todo debe interrogarse sobre signos clínicos de arteriosclerosis (angina de pecho, claudicación intermitente, angina abdominal), enfermedades metabólicas (diabetes mellitus, hiperuricemia) y antecedentes familiares de trastornos metabólicos, hipertensión y muerte súbita precoz.

Laboratorio. La determinación de carácter diagnóstico más importante en un hiperlipoproteinemia es sobre todo el análisis lipídico en plasma. Es un requisito indispensable, para obtener resultados valorables, una alimentación normal con ayuno de 12 h antes de la toma de la muestra de sangre y la eliminación de toda medicación que pueda influir sobre los niveles de lípidos (p. ej., hipolipemiantes, estrógenos, glucocorticoides, diuréticos tiacídicos). Entonces se determinará en plasma el colesterol total, el colesterol-HDL, el colesterol-LDL y los triglicéridos. Los valores normales varían con la edad, sexo, peso corporal, hábitos alimentarios, toma de medicamentos y tabaquismo.

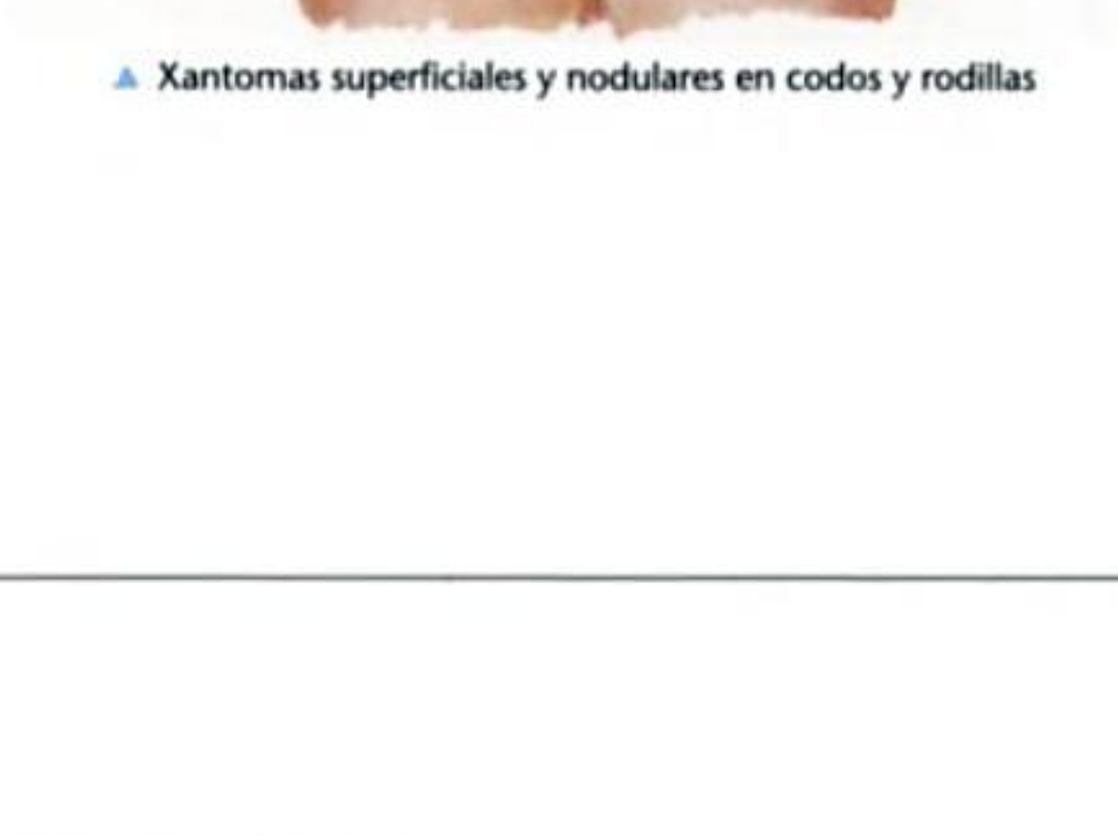
Terapia. El procedimiento terapéutico depende del tipo y alcance de la alteración metabólica lipídica y se basa en el control de la enfermedad de base, dieta adecuada, reducción de peso, actividad física suficiente y administración de medicamentos (intercambiadores iónicos, inhibidores de la HMG-CoA-reductasa, fibratos, derivados del ácido nicotínico).

Material protegido por derechos de autor

▲ Xantelasmas palpebrales

▲ Suero claro

▲ Xantomas superficiales y tuberosos en las nalgas



▲ Xantomas superficiales y nodulares en codos y rodillas

Material protegido por derechos de autor

Las lipoidosis también incluyen las esfingolipidosis y otras enfermedades por depósito lipídico. Estas enfermedades constituyen un grupo heterogéneo de trastornos del metabolismo lipídico en el cual los defectos congénitos de las enzimas lisosómicas y otras proteínas causan acumulación de esfingolípidos y otros lípidos.

Los esfingolípidos forman parte de la membrana de todas las células. Según el tipo de defecto de almacenamiento o tipo de sustancia acumulada, se distingue entre:

- Enfermedad de Gaucher (acumulación de glucocerebrósidos).
- Enfermedad de Niemann-Pick (esfingomielina).
- Gangliosidosis, p. ej., enfermedad de Tay-Sachs y enfermedad de Sandhoff, entre otras (ganglióside G_{M2}).
- Enfermedad de Fabry o angioqueratoma *corporis diffusum* (trihexósido de ceramida).
- Enfermedad de Refsum o heredopatía atáxica (ácido fitínico).
- Leucodistrofia metacromática (sulfátido).
- Enfermedad por almacenamiento de colesterol.
- Granuloma eosinófilo.

Herencia. Excepto la enfermedad de Fabry, que se hereda a través del cromosoma X, el resto de las formas anteriormente mencionadas se heredan de forma autosómica recesiva; sin embargo, dentro de su rareza se presenta más a menudo en los hombres.

Clínica. Estas enfermedades se presentan en general de forma infrecuente. Se manifiestan muy a menudo en el sistema nervioso, aunque también en todos los demás órganos. Además de los síntomas neurológicos casi siempre llama la atención la existencia de hepatoesplenomegalia, trastornos hematológicos (p. ej., anemia) y trastornos cutáneos y óseos.

Diagnóstico. La sospecha clínica se confirma mediante exploraciones histológicas e histoquímicas de las muestras biópsicas. A menudo puede determinarse el defecto enzimático, de igual modo que la acumulación de los metabolitos correspondientes. El colesterol y los triglicéridos en plasma son normales.

Terapia. Normalmente sólo es posible una terapia sintomática, a excepción de la enfermedad de Gaucher (v. más adelante); en la enfermedad de Refsum debe observarse una dieta pobre en fitina.

Enfermedad de Gaucher

La enfermedad de Gaucher es la más frecuente de entre todas las enfermedades lisosómicas por depósito y aparece con una frecuencia de 1:40.000. El déficit de β-glucosidasa ácida subyacente, heredado de forma recesiva, provoca la acumulación de glucocerebrósidos en los histiocitos y macrófagos (también denominados células de Gaucher) y se manifiesta de tres formas:

- Tipo I: forma crónica del adulto, que representa un 99 % de los casos, no afecta en absoluto al sistema nervioso y sólo se comienza a manifestar en la edad adulta.
- Tipo II: forma infantil que ya se inicia en la primera infancia (generalmente antes de los 18 meses de edad), evoluciona de forma rápida y progresiva y provoca lesiones graves del SNC.
- Tipo III: forma juvenil, que puede presentarse a cualquier edad y cursa de forma lenta y progresiva.

Clínica. El signo más precoz consiste en una hepatoesplenomegalia con trombocitopenia, que cursa con una elevada tendencia a la hemorragia. Otras manifestaciones son fruto de la participación esquelética, pulmonar, renal (sobre todo en el tipo I) y del SNC (sobre todo en los tipos II y III).

Terapia. En la enfermedad de Gaucher puede llevarse a cabo una terapia causal con la sustitución de la enzima deficitaria. Ello resulta decisivo de cara al pronóstico del tipo I y de una forma leve del tipo III.

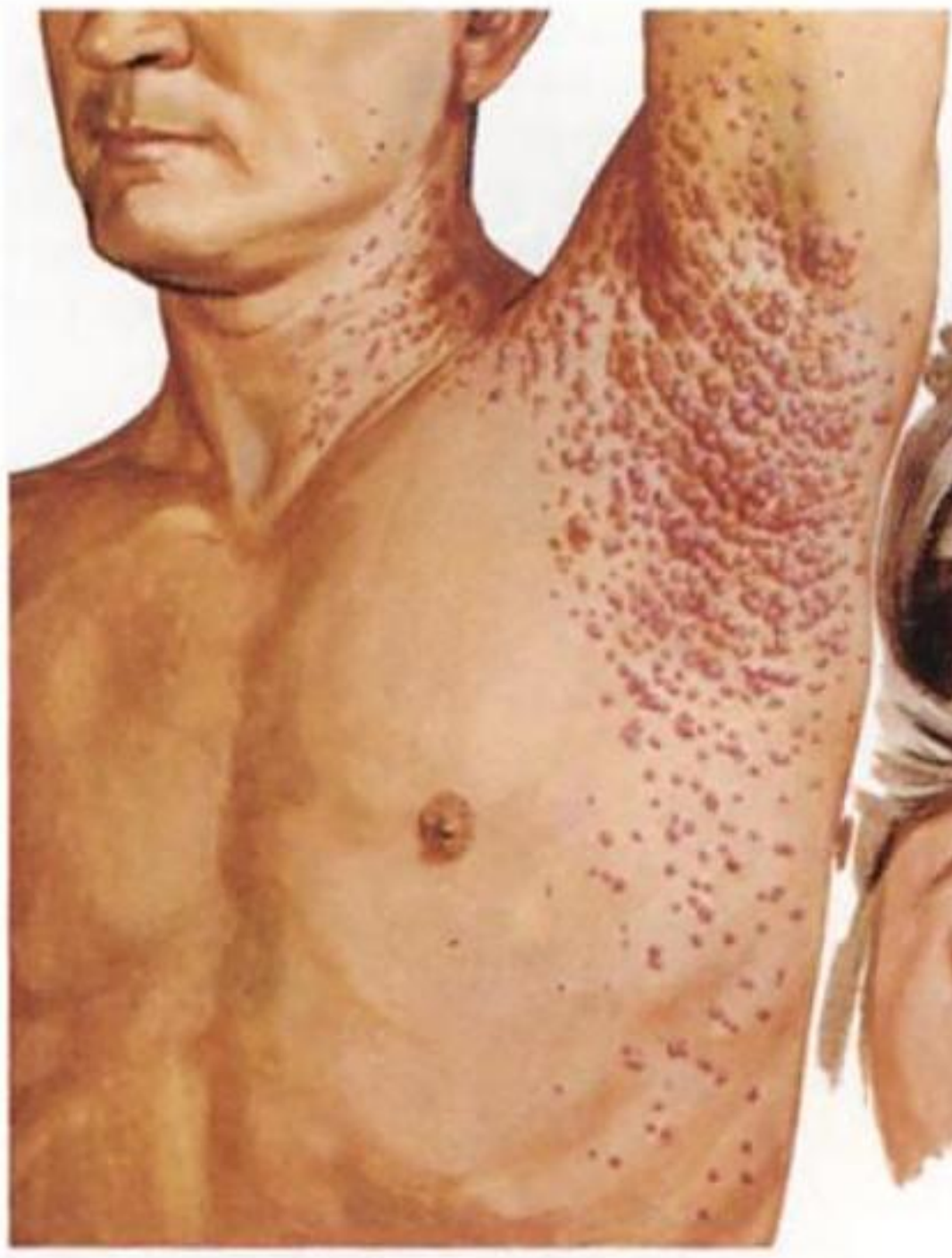
Granuloma eosinófilo

Esta enfermedad se incluye dentro de las histiocitosis de células de Langerhans (también denominadas histiocitosis X), un grupo heterogéneo de enfermedades que cursan con proliferación de células histiocíticas. El granuloma eosinófilo sigue un curso benigno y se presenta sobre todo en la infancia.

Clínica y diagnóstico. Resulta característica la osteólisis solitaria o múltiple, que generalmente se detecta en el cráneo. Las manifestaciones cutáneas son más bien infrecuentes y poco llamativas. Más adelante pueden transformarse en granulomas o sufrir una transformación xantomatosa, conteniendo células espumosas (v. fig.).

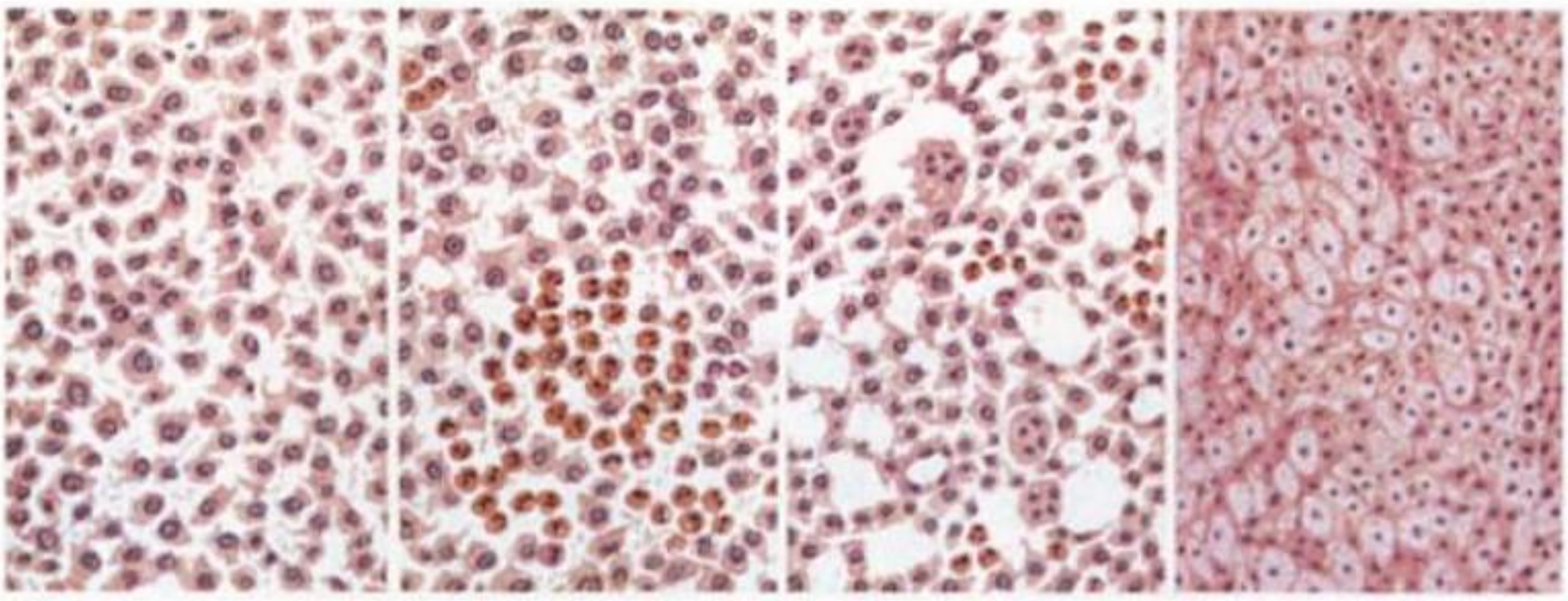
Terapia y pronóstico. La terapia depende de si existen lesiones uni o multifocales (cirugía, irradiación, quimioterapia, inmunoterapia). El pronóstico del granuloma eosinófilo es favorable; a menudo, pasados algunos años, se produce una remisión espontánea.

Material protegido por derechos de autor



◀ Xantomas diseminados en axilas, cuello y tronco

▲ Xantomas palpebrales diseminados



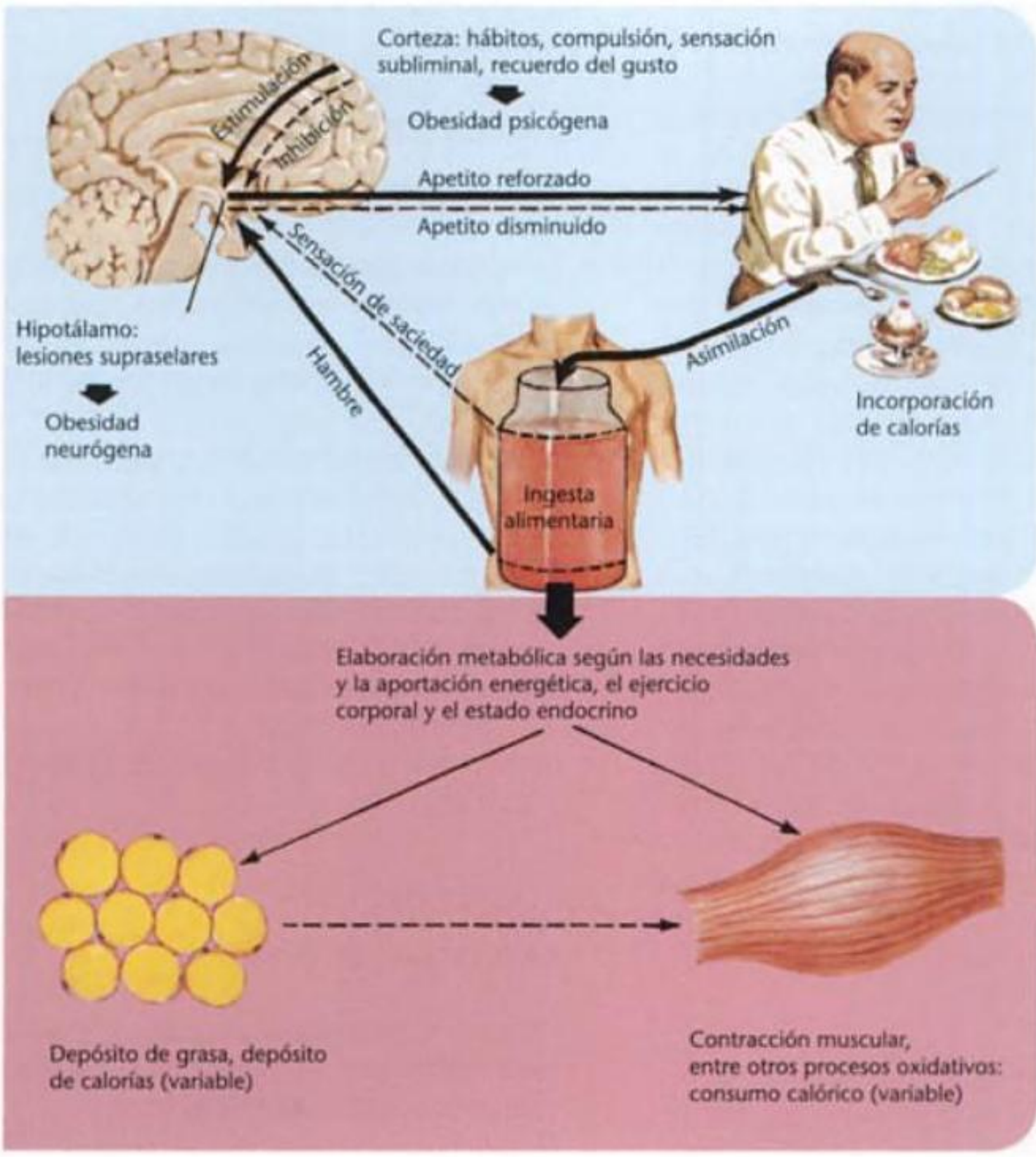
▲ Estadio inicial. Infiltración de células reticulares

▲ Nidos de células eosinófilas entre las células reticulares

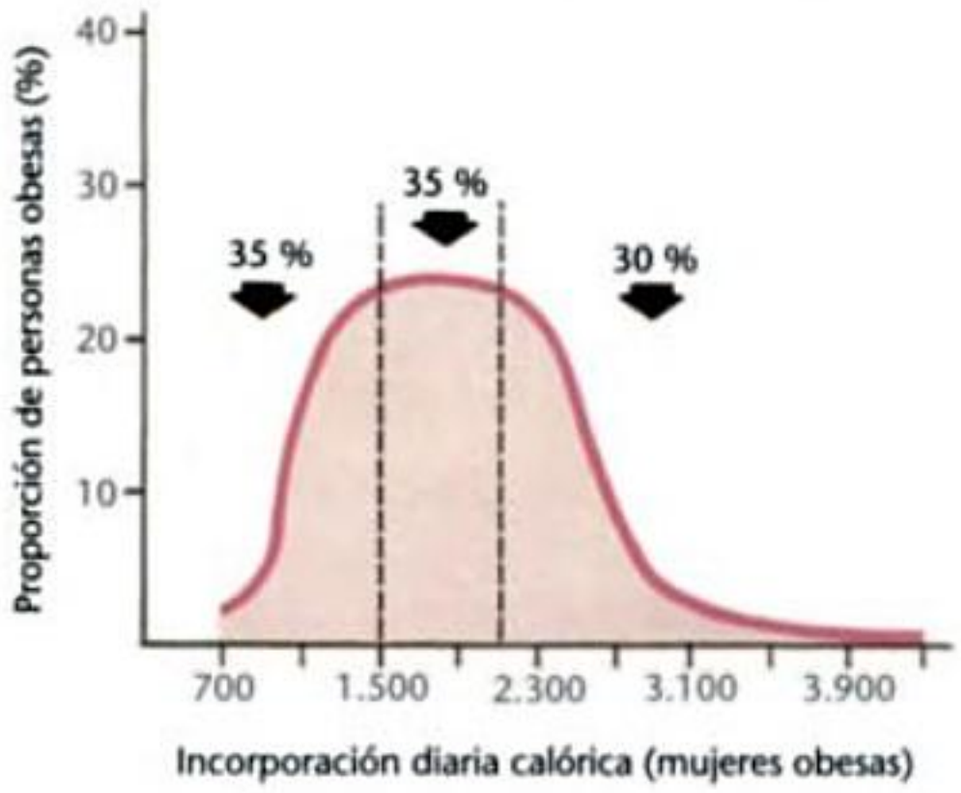
▲ Células gigantes multinucleadas en el tejido de granulación

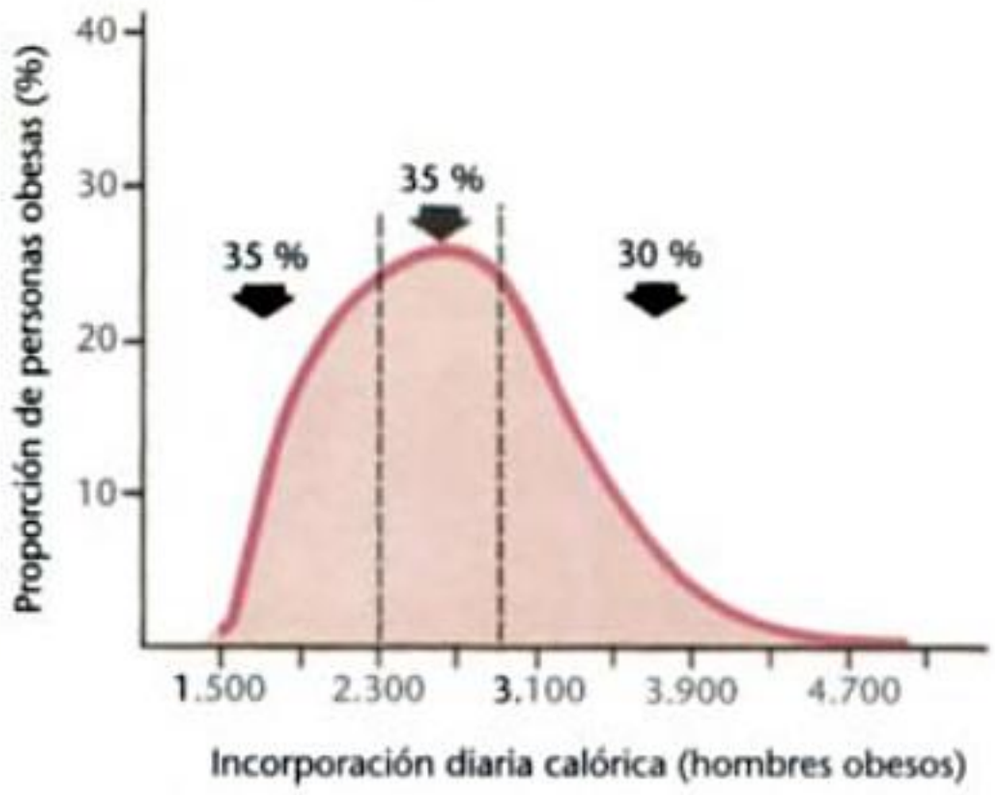
▲ Acumulaciones de grasa en las células reticulares (espumosas)

Material protegido por derechos de autor



Incorporación calórica en las personas obesas, en comparación con la población normal





Material protegido por derechos de autor

Se entiende por metabolismo el conjunto de reacciones químicas del organismo que permiten su funcionalismo. Para ello se hace necesario un conjunto de reacciones de formación y degradación de materia y tejido, las llamadas vías anabólicas y catabólicas.

Energía. Un aspecto importante y factor esencial de la vida mediante el mantenimiento normal de las funciones corporales es la preparación e incorporación de energía (v. más adelante). La energía se obtiene químicamente a partir de los alimentos o los propios depósitos (catabolismo) y se utiliza de muy diferentes formas, p. ej. para la formación de complejos moleculares a partir de elementos sencillos (anabolismo), la producción y donación de secreciones o el trabajo muscular. Con cada vía metabólica se produce calor y en parte éste es cedido al entorno; de esta forma el organismo pierde energía. Otros elementos importantes para el mantenimiento de la energía son eliminados (se pierden por eliminación). Para poder mantener siempre el nivel energético en un estado adecuado es necesario un aporte constante de alimentos (con aminoácidos, vitaminas u oligoelementos). La cantidad de energía de los distintos elementos alimenticios es variable; se expresa en kilojulios (kJ) o kilocalorías (kcal). Los parámetros de suministro energético de las materias alimenticias son:

- Proteínas: 4,1 kcal/g.
- Grasas: 9,3 kcal/g.
- Azúcares: 4,1 kcal/g.

Sin embargo, según el tipo de proteína, grasa o azúcar, así como la cantidad que se oxide en el organismo, variará el aporte energético real.

El más importante suministrador de energía orgánica es el adenosintrifosfato (ATP). También se almacena energía en gradientes de concentración mediante iones.

El volumen energético varía considerablemente intra e interindividualmente, y depende de distintos factores:

- Superficie corporal.
- Sexo y edad.
- Concentración de determinadas hormonas.
- Actividad corporal.
- Regulación de la actividad vegetativa (p. ej., digestión, aporte energético).

Hormonas. Las llamadas hormonas metabólicas tienen una influencia esencial en el metabolismo proteico; por ello poseen características tanto anabólicas como catabólicas, y regulan las vías metabólicas correspondientes.

Hormonas anabólicas

Entre las hormonas anabólicas figuran:

- La hormona somatotropa producida por la hipófisis (GH, hormona del crecimiento), que estimula principalmente el crecimiento y el desarrollo. Actúa sobre el metabolismo proteico y los hidratos de carbono.
- La hormona sexual masculina o testosterona, que entre otras cosas estimula el crecimiento muscular.
- Sustancias sintéticas de acción similar a la testosterona que actúan aumentando el rendimiento deportivo; con frecuencia se utilizan de forma ilegal como anabólicos *(doping)*.
- Otras hormonas esteroides, como los estrógenos y 17-cetosteroides.
- Insulina, que regula la incorporación de la glucosa a la célula.

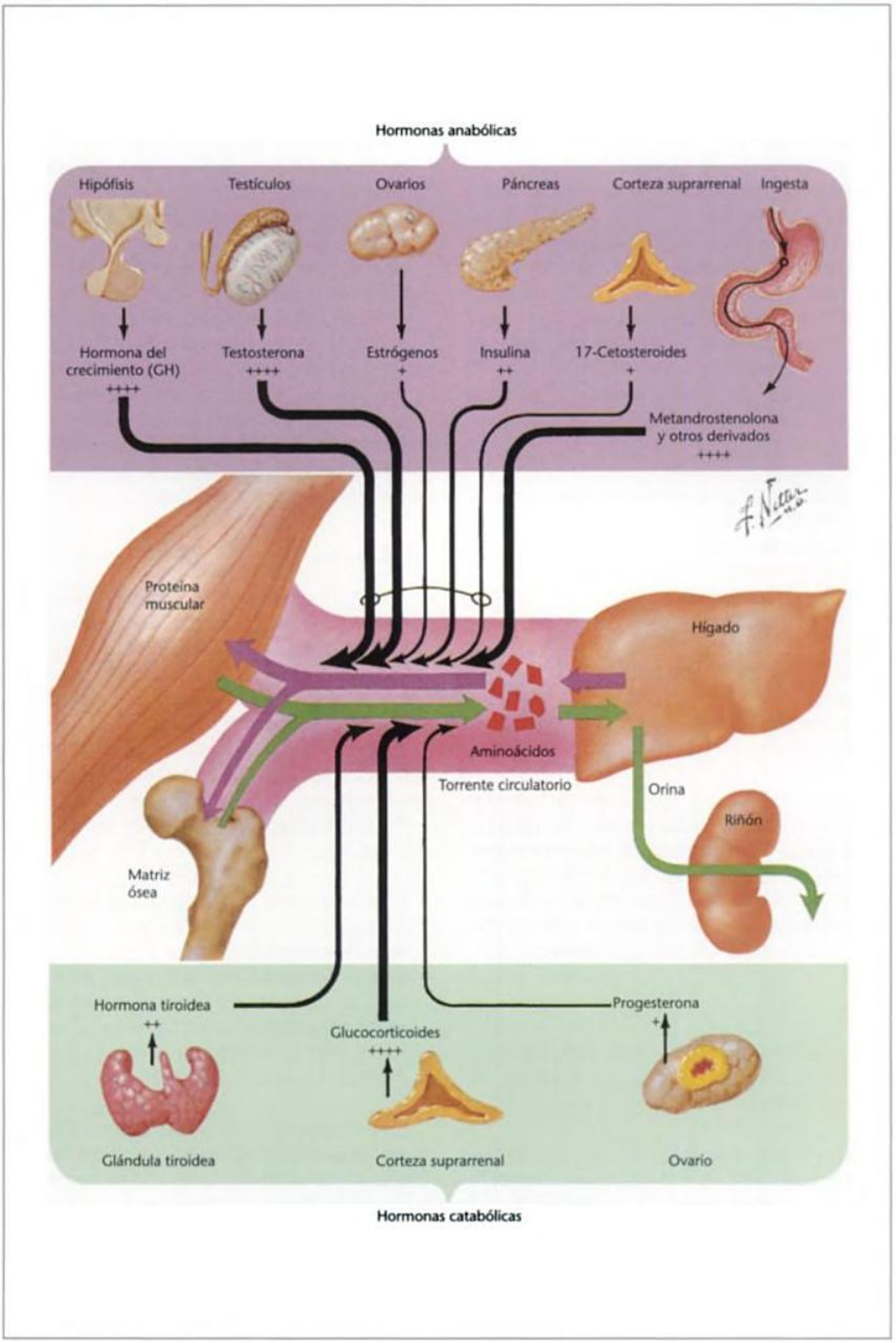
Hormonas catabólicas

Las hormonas catabólicas son:

- Hormona tiroidea, o bien en sentido estricto la triyodotironina (pág. 562 y ss.), que interviene en diversos procesos del metabolismo.
- Glucocorticoides de la corteza suprarrenal (cortisona y sus derivados), que intervienen en el metabolismo de los glúcidos, proteínas y grasas y por ello en la degradación de la sustancia ósea y del tejido muscular, y también estimulan la síntesis de colágeno y fibroblastos en el tejido conjuntivo.
- Progesterona, la hormona sexual femenina que inhibe p. ej. la proliferación estrogénica del endometrio en el ciclo menstrual e incrementa la temperatura basal.

Se entiende por homeostasia el intento del organismo por establecer un equilibrio de las acciones hormonales y metabólicas. Un incremento o disminución de la producción hormonal actuará con un incremento o disminución de la vía anabólica o catabólica predominante.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Algunos tumores malignos, aunque también benignos, por su producción y excreción de hormonas peptídicas y otras sustancias provocan el llamado síndrome paraneoplásico (v. pág. 312). Estas formaciones tumorales, con independencia de ser locales y de sus posibles metástasis, provocan una acción hormonal ectópica debida a la hormona que segregan, pudiendo afectar a todo el organismo o únicamente a un órgano determinado.

No se incluyen dentro del denominado síndrome paraneoplásico los síntomas de tipo endocrino, provocando una acción hormonal a distancia por producción hormonal ectópica desmesurada debida a un tumor (p. ej., infertilidad debida a un incremento de la excreción de prolactina en el prolactinoma).

Los tumores que pueden ocasionar el síndrome paraneoplásico son:

- Carcinoma bronquial (con frecuencia de células pequeñas, aunque también puede formar un carcinoma epitelial plano).
- Carcinoma mamario.
- Carcinoma ovárico.
- Carcinoma de próstata.
- Carcinoma de páncreas (insulinomas).
- Carcinoma renal.
- Tumores de origen neurógeno (feocromocitoma, neuroblastoma).
- Carcinoma de células C del tiroides.
- Carcinoide.

No todos los tumores productores de hormonas provocan un síndrome paraneoplásico; es más frecuente que un tumor formador de hormonas no provoque sintomatología alguna. Por el contrario, a veces sucede que determinados síntomas endocrinos paraneoplásicos permiten descubrir el tumor primario. Algunos tumores forman varias hormonas.

Clínica

El cuadro clínico de un síndrome endocrino paraneoplásico varía considerablemente según el tipo de hormona producida.

- Síndrome de Cushing (pág. 598). Aparece con mayor frecuencia debido a la producción ectópica de hormona estimulante de la corteza (ACTH) (casi siempre por carcinomas bronquiales de células pequeñas, raramente por otros tumores como carcinomas de páncreas, riñones, colon, ovarios), ocasionalmente debido a excreción ectópica de hormona liberadora de corticotropina (CRH) (pág. 540; p. ej., carcinoma bronquial, carcinoide).
- Acromegalia (pág. 554), p. ej. por excreción ectópica de hormona liberadora de somatotropina (SRH) (carcinoide, tumores pancreáticos) o debido a producción de GH (bronquial, mamaria, pancreática o tumores ováricos, carcinoides).
- Galactorrea y/o amenorrea por elevación del pico de formación de prolactina (pág. 646; p. ej., por carcinoma de células renales-bronquiales).
- Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (ADH) con hiponatremia e hipoosmolaridad (p. ej., en el carcinoma bronquial o carcinoide).
- Hipercalcemia debida a una hormona similar a la parathormona (PTHrP; en los carcinomas bronquiales, mamarios, ováricos y renales).
- Otras hormonas de producción eventualmente ectópica; gonadotropina coriónica, gastrina, glucagón, calcitonina, somatostatina.

Diagnóstico

Cada vez que se sospeche la posible existencia de un síndrome endocrino paraneoplásico deberá comprobarse si existe elevación en la excreción hormonal, así como la exclusión a una respuesta a una estimulación de tejido glandular eutópico. En este caso es posible un tumor productor de hormonas (eutópico o ectópico), si los niveles hormonales en plasma y/o en la orina tras realizar los correspondientes tests no dejan de reducirse.

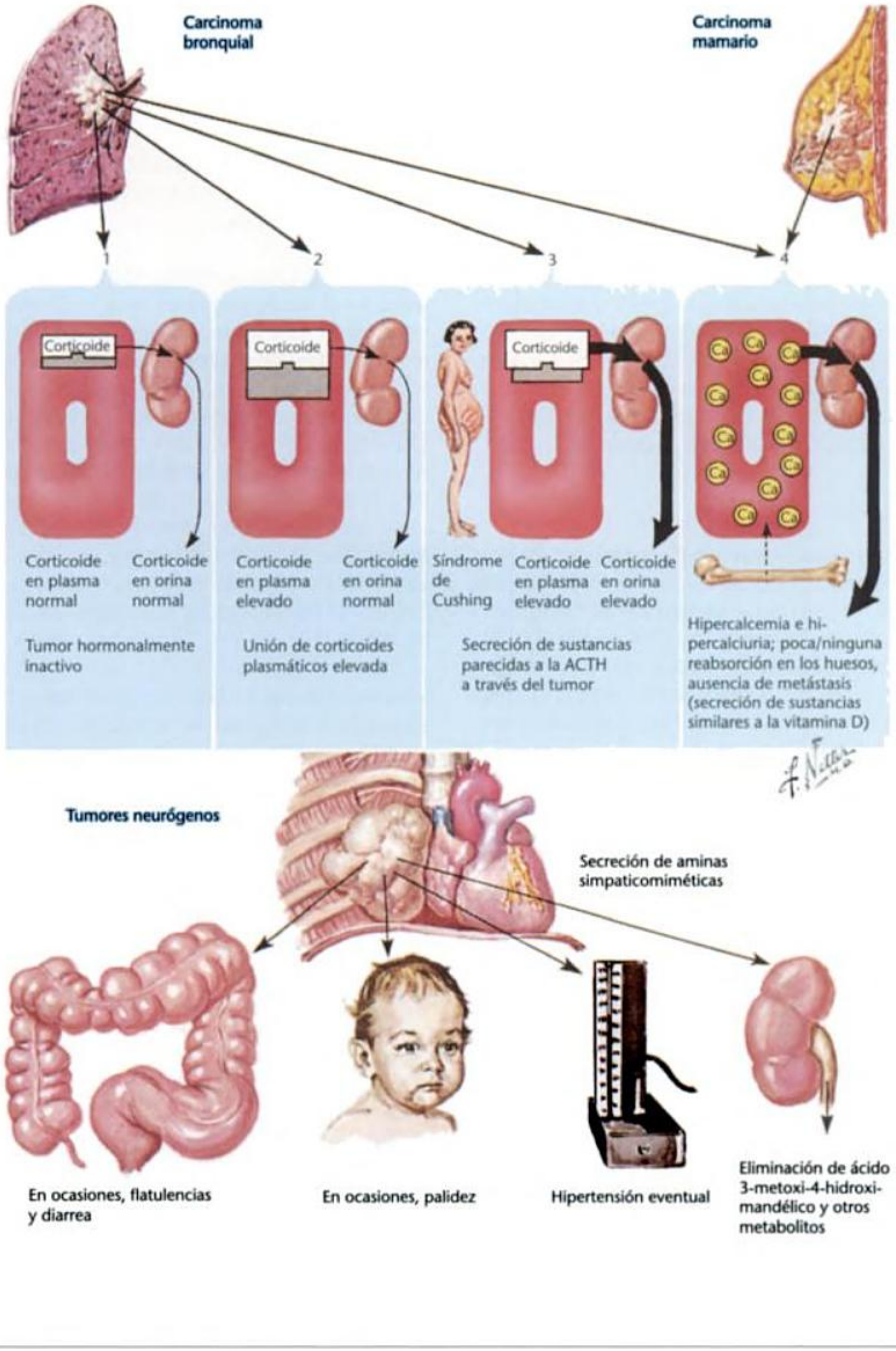
Para la localización se dispone de los siguientes métodos:

- Procedimientos de diagnóstico por la imagen: radiología, ecografía, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM).
- Exploración venosa con catéter escalonado, con toma de muestras sanguíneas en las que podrán comprobarse claramente los gradientes de concentración entre los niveles hormonales en la sangre periférica y la zona localizada del tumor.

Si se identifica el tumor pueden utilizarse exploraciones inmunohistoquímicas que comprobarán la producción hormonal directamente en el tejido tumoral.

Finalmente puede valorarse la existencia de un tumor ectópico con producción hormonal si al suministrar un tratamiento antitumoral específico se comprueba la disminución de los niveles hormonales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Clínica

Excepto por pequeñas diferencias insignificantes, la gota secundaria apenas se distingue tanto clínica como radiológicamente de la forma primaria. Entre las diferencias mencionadas, se incluye la elevada prevalencia en la mujer, que por regla general desarrolla una marcada hiperuricemia, una duración más prolongada de la sinovitis y una menor frecuencia de presentación de los tofos gotosos. En caso de que la anamnesis descarte un problema familiar, siempre debe buscarse el motivo de la enfermedad.

Cuadro de gota aguda. Como primer signo de gota suele aparecer una artritis brusca en una o varias articulaciones periféricas. Casi siempre se manifiesta en la articulación del dedo gordo del pie —típicamente de noche—, generalmente tras una sinovitis fulminante, que se describe como podagra. En la articulación afectada aparece inflamación y enrojecimiento, calor, sensibilidad a la presión y un dolor insoportable; de vez en cuando aparece fiebre. Sin tratamiento, el cuadro agudo de gota dura de 3 a 4 días; en el caso de inflamaciones graves, de 2 a 3 semanas. Al remitir la inflamación, la piel de la zona afectada se desprende, la articulación recupera su forma normal y el paciente permanece libre de sintomatología hasta el siguiente ataque.

Gota intercrítica. Tras el primer brote de gota discurre generalmente al menos 1 año hasta la aparición del siguiente cuadro agudo. Entre ambos brotes los pacientes se encuentran asintomáticos. Al cabo de 1 o 2 años, los períodos asintomáticos van acortándose. Los cuadros de gota son cada vez más fuertes, duran más tiempo y afectan a más articulaciones.

Gota crónica. Después de años de recidivas de cuadros de gota, en caso de persistencia de hiperuricemia, se forman depósitos de cristales de monourato sódico en las estructuras articulares y otros tejidos, a los que se denomina tofos. Son la evidencia inequívoca de una gota crónica, se dan en el 50 % de los casos y provocan, a nivel del cartílago articular y los huesos vecinos, una afectación estructural de la que resulta una artritis crónica. En este estadio final, descrito como gota crónica o tofosa, en las articulaciones afectadas se aprecian claramente irregularidades y signos de inflamación crónica. La movilidad articular se encuentra limitada y produce dolor. En la articulación afectada se forman a menudo trayectos fistulosos, de los que emana un exudado blanquecino procedente de los depósitos de urato. A menudo los tofos también se forman a nivel extraarticular, sobre todo sobre los ligamentos extensores de los dedos de las manos y los pies, así como en el olécranon y las bolsas sinoviales infrarrotulianas y el tendón de Aquiles, el cartílago auricular y el parénquima renal. En el riñón los cristales de urato suelen provocar nefropatía y nefrolitiasis.

Diagnóstico

Es difícil realizar el diagnóstico en la presentación del primer brote agudo de gota. En caso de producirse una artritis aguda en varias articulaciones pequeñas, particularmente en el dedo gordo del pie en el caso de hombres de edad avanzada, debe sospecharse siempre una gota. Ello se refuerza por una anamnesis familiar y mediante la comprobación de hiperuricemia (ácido úrico por encima de 7,0 ml/100 ml). En caso de gota aguda, la VSG se encuentra generalmente acelerada y el cuadro sanguíneo muestra leucocitosis.

Otro signo diagnóstico es la inmediata y completa desaparición de la artritis tras la administración oral o intravenosa de dosis elevadas de colchicina en la crisis aguda, en el límite del umbral de toxicidad. Se encuentran resultados similares por la utilización de antireumáticos no esteroideos. La comprobación de cristales de urato por punción de la articulación inflamada confirma el diagnóstico. En el estadio final se confirma el diagnóstico por la presencia de tofos, que se observa por radiografía, así como por la manifiesta nefrolitiasis por uratos.

En las radiografías se reconoce una destrucción masiva de huesos y cartílagos. En los huesos se encuentran, por formación de depósitos de urato, los llamados «defectos de repleción».

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico diferencial

El cuadro típico de gota con podagra no ofrece dificultades diagnósticas. Únicamente puede confundirse con un cuadro semejante, la seudogota (pág. 666). Sin embargo, en pocos casos agudos o en casos de desarrollo incompleto del cuadro clínico, puede verse dificultado el diagnóstico diferencial. Las afecciones articulares pueden asemejarse a otras enfermedades articulares, a la psoriasis o también a las artritis causadas por *Borrelia* o *Yersinia*. También debe sospecharse ante una monoartritis por gonorrea o en las manifestaciones articulares de la enfermedad de Reiter. La exclusión de estas enfermedades se realiza por regla general mediante serología.

Los tofos de partes blandas y los tofos paraarticulares son motivo a veces de confusión con xantomas, nódulos de Heberden o depósitos calizos por otras causas. En casos inciertos debe realizarse el estudio histológico de los nódulos.

Tratamiento y pronóstico

Tratamiento dietético. Por regla general no es suficiente un tratamiento dietético. La meta es alcanzar una disminución de los niveles séricos de ácido úrico por debajo de 5 mg/100 ml. La cuota endógena de urato representa alrededor de 350 mg diarios, aunque en caso de sobrepeso estos valores son más elevados. Las medidas dietéticas sólo ocasionalmente conllevan la normalización en caso de exceso de peso. Para disminuir la cuota exógena de uratos debe reducirse la ingesta de alimentos ricos en compuestos nitrogenados. Aquí deben tenerse en cuenta p. ej. los extractos de carne, las carnes y las vísceras, aunque también algunos tipos de pescados y productos del mar como el arenque, la caballa, las anchoas, las anguilas, los camarones y los mejillones.

El alcohol sólo está permitido en pequeñas cantidades. Dado que las grasas provocan un incremento de cuerpos cetónicos que a su vez inducen una disminución en la eliminación de ácido úrico, debe procurarse una alimentación pobre en grasas. Asimismo, el ayuno causa una concentración de cuerpos cetónicos; por ello las dietas de adelgazamiento deben realizarse bajo estricto control médico y acompañadas de una medicación paliativa frente a un exceso de ácido úrico.

Tratamiento medicamentoso permanente. Si las medidas dietéticas no son suficientes, deberá conseguirse reducir el nivel de ácido úrico en suero a los valores normales de por vida. Esto se consigue en la mayoría de los casos mediante la ingesta diaria de fármacos que frenan la formación de ácido úrico; el medicamento de elección es el inhibidor de la xantinooxidasa, el alopurinol.

La utilización de eliminadores de ácido úrico por la orina, como p. ej. el probenecid, se ha reducido con el tiempo; no obstante, en casos graves se aconseja utilizar una combinación de ambas sustancias. Para determinar la dosis precisa es necesario ir realizando determinaciones paulatinas de ácido úrico en sangre.

Para comenzar un tratamiento uricosúrico debe realizarse un tratamiento inicial masivo de eliminación de ácido úrico a fin de evitar el peligro de mayor formación de depósitos tisulares. Después debe establecerse una suficiente ingesta de líquidos, a fin de mejorar la filtración renal de ácido úrico, se puede alcalinizar la orina.

Tratamiento en la fase aguda. La forma aguda de la artritis gotosa se trataba de forma tradicional con colchicina. Con su correcta utilización puede controlarse la inflamación, o al menos conseguir una rápida disminución de la misma. Ahora bien, el margen entre la dosis terapéutica y una dosis con efectos adversos (y por tanto la diferencia entre dosis curativa y sobredosificación) es muy pequeña; la sobredosificación provoca trastornos gastrointestinales. La indometacina también es eficaz pero se tolera mejor que la colchicina, y es el medicamento alternativo en el caso de gota aguda.

Pronóstico. Si se mantiene el plan de tratamiento de por vida de forma adecuada, desaparecen no sólo las crisis agudas de gota, sino que también se evita la formación de nuevos depósitos de cristales de urato, y pronto se consigue la involución de los tofos ya constituidos. Con un tratamiento adecuado la gota puede controlarse casi siempre.

Material protegido por derechos de autor

▲ Artritis cristaloide. En la biopsia se aprecia mediante el microscopio de luz polarizada la existencia de cristales de pirofosfato cálcico

▶ Agregación de cristales de pirofosfato cálcico en el menisco de la articulación de la rodilla

▲ La radiografía AP de la articulación de la rodilla permite observar que, debido a los depósitos de cristales, en los meniscos se producen engrosamientos laminares que pueden reconocerse

▲ En una imagen lateral se observan los depósitos de cristales en el cartílago articular del fémur y la rótula, como una fina capa laminar blanquecina

▲ Imagen axial de la articulación de la rodilla en flexión en la que se observa una calcinosis de los cartílagos articulares del fémur y la rótula

▲ En esta radiografía pueden verse depósitos de cristales en los cartílagos del carpo, formando una fina lámina entre el hueso carpiano y el cartílago articular del radio

Material protegido por derechos de autor

Definición y epidemiología

La fenilcetonuria se transmite a través de un gen autosómico recesivo que induce un trastorno en la formación de la fenilalanina. El aminoácido se acumula en sangre y, del mismo modo, se incrementa en sangre el ácido fenilpirúvico, siendo eliminado éste de forma considerable por la orina. Con una frecuencia de aparición de 1 caso por cada 10.000 nacimientos, la fenilcetonuria es el trastorno más frecuente dentro del metabolismo de los aminoácidos. Afecta en la misma proporción a hombres y mujeres.

Fisiopatología

En la mayoría de los casos el defecto en el proceso metabólico radica en una pobre actividad residual o en una completa inactividad de la fenilalanina-hidroxilasa, una enzima hepática. El incremento de concentración de la fenilalanina en sangre ocasiona una inhibición del transporte osmótico a nivel de la membrana de los diferentes aminoácidos, p. ej. triptófano. Debido a esta inhibición también se ve afectado el transporte a nivel de la barrera hematoencefálica y, como consecuencia, se ven alterados importantes procesos de síntesis:

- Neurotransmisores (p. ej., serotonina, noradrenalina).
- Proteínas (p. ej., mielina).
- Melanina.

Éstos son los responsables últimos de los típicos síntomas nerviosos.

Clínica

La clínica se manifiesta principalmente en los niños tras los primeros 3 meses de vida, puesto que con el comienzo de la ingestión de los primeros alimentos empieza también a incrementarse la fenilalanina. Es significativo el olor penetrante, como a heces de ratón, de los niños, debido a la eliminación de fenilacetato a través del sudor y la orina. La siguiente manifestación en una tercera parte de los casos es la presentación de alteraciones en forma de eccemas en la piel. A partir del quinto mes de vida, los trastornos del desarrollo nervioso se van haciendo más evidentes: los niños tienden a sufrir trastornos de tipo psicomotor como convulsiones, espasticidad, rigidez y temblores, así como hiperactividad, y se intensifica claramente el retraso psicomotor y mental. Debido a la falta de melanina, muchos de los enfermos afectados de fenilcetonuria tienen el pelo rubio y la piel clara y padecen fotosensibilidad. Los casos graves pueden acompañarse de microcefalia.

Diagnóstico

Debido a las graves secuelas de esta enfermedad, en España el test de fenilcetonuria se realiza a todos los niños recién nacidos. Con el test de Guthrie o mediante el indicador de tiras reactivas pueden determinarse los niveles de concentración de fenilalanina. En caso de aparición de síntomas clínicos pueden realizarse más exploraciones, como p. ej.:

- Estado neurológico.
- EEG (potenciales miotónicos).
- En niños heterocigóticos, en ocasiones un test de sobrecarga de fenilalanina.

Terapia

A ser posible el tratamiento debe comenzarse tras el nacimiento de esta forma puede confiarse en un desarrollo corporal normal. La medida más importante es una dieta totalmente exenta de fenilalanina; esta medida deberá mantenerse durante toda la vida, así como regular la alimentación. Para la formación de elementos esenciales deben aportarse sustitutivos (p. ej., aminoácidos esenciales).

Cuando el tratamiento se instaura tarde, de forma que ya no cabe esperar el desarrollo mental normal, no por ello deberá abandonarse la dieta.

Pronóstico

En el caso de no tratarse, la fenilcetonuria es por regla general fatal. Aprox. el 75 % de los pacientes mueren antes de llegar a los 30 años. Por todo ello, los niños padecen un grave retraso mental. En caso de realizar tratamiento antes del primer mes, es posible conseguir un desarrollo corporal y mental normal.

Material protegido por derechos de autor

Definición y epidemiología

La galactosemia consiste en una intolerancia a la galactosa que puede deberse a tres defectos enzimáticos:

- Defecto de la galactosa-1-fosfato-uridil-transferasa (conduce a la «clásica» galactosemia); frecuencia 1:40.000.
- Defecto de la galactocinasa; frecuencia 1:100.000.
- Defecto de UDP-galactosa-4-epimerasa en eritrocitos y leucocitos, muy esporádica.

Todos estos defectos se heredan a través de genes autosómicos recesivos. Los cuadros clínicos son muy heterogéneos.

Fisiopatología

En la galactosemia clásica y en las carencias de galactocinasa se produce en el recién nacido una elevación patológica de la galactosa en sangre; en el caso de carencia de transferasa aumenta además la concentración intracelular de galactosa-1-fosfato, lo que casi siempre puede comprobarse en los eritrocitos. Sin embargo, es responsable de los síntomas y signos del SNC, hígado y riñón debido a los daños celulares causados por la galactosa-1-fosfato. La opacidad del cristalino por la carencia de galactocinasa-galactosemia se debe, por el contrario, a alteraciones del metabolismo de productos que se desarrollan en el interior del cristalino durante la formación de la galactosa.

Clínica

En los neonatos pueden aparecer lesiones generalizadas ya desde las primeras tomas de leche y en ocasiones incluso antes de realizar el test de la galactosemia, que se efectúa a los 4-5 días de vida (v. más adelante). Debe comprobarse la existencia de signos de galactosemia en las primeras exploraciones rutinarias.

Carencia de galactosa-1-fosfato-uridiltransferasa. Los síntomas típicos de la galactosemia clásica son los siguientes:

- Vómitos, deshidratación, falta de apetito.
- Ictericia generalizada y prolongada; anemia hemolítica.
- Intranquiliad, convulsiones; en ocasiones coma, lesiones cerebrales con retraso psicomotor.
- Tendencia a la sepsis, principalmente por *E. coli*.
- Marcada hepatomegalia; más tarde, cirrosis hepática.
- Trastornos en la función renal (síndrome de Fanconi; incremento en la eliminación de aminoácidos, fosfato y glucosa, así como acidosis tubular renal).
- Desarrollo de cataratas.
- Insuficiencia ovárica.

Carencia de galactocinasa. Curso larvado, desarrollo psicomotor normal, cataratas.

Carencia de UDP-galactosa-4-epimerasa. Asintomática o de curso larvado; los trastornos nerviosos son muy esporádicos.

Diagnóstico

Generalmente, en el test de Guthrie (v. pág. 670) se realiza un cribado del neonato para descartar galactosemia.

Mediante el test de Beutler la galactosemia clásica puede diagnosticarse de forma selectiva, cuando ya existe una sospecha en el cribado. Sin embargo, los otros defectos enzimáticos no se identifican por estos sistemas. Otros métodos de diagnóstico son:

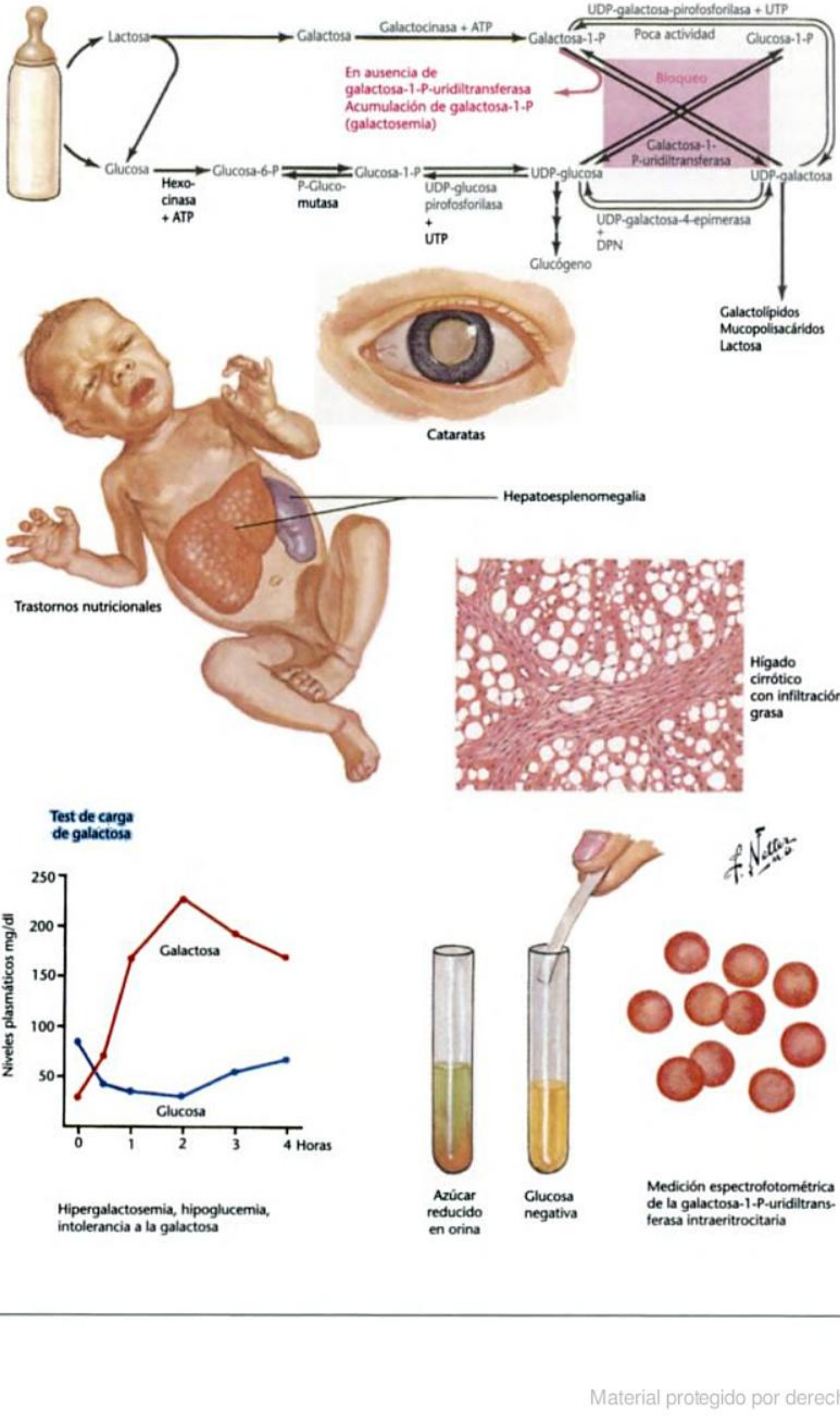
- Determinación de la galactosa-1-fosfato, así como la actividad enzimática de los eritrocitos.
- Parámetros funcionales en hígado y riñón.
- Determinación de galactosa en orina.
- Test molecular genético.

Terapia y pronóstico

Terapia. Ante la sospecha de galactosemia deben retirarse de forma inmediata los alimentos lácteos (leche natural), hasta comprobar los resultados de las pruebas. La galactosemia clásica conlleva una dieta sin galactosa durante toda la vida. Los afectados deben ser controlados cuidadosamente, dado que la galactosemia puede acarrear muchas secuelas ocultas. Es importante conocer anticipadamente el estudio genético de las madres con intención de concebir hijos.

Pronóstico. En ausencia de tratamiento, la galactosemia evoluciona en cuestión de pocos meses de forma letal. El diagnóstico precoz y la dieta permiten un desarrollo normal.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Definición y epidemiología

Las mucopolisacaridosis (MPS o mucolipidosis) son un grupo heterogéneo de enfermedades metabólicas congénitas muy poco frecuentes en las cuales existe un defecto en la degradación de los mucopolisacáridos ácidos (carbohidratos complejos, también conocidos como glucosaminoglucanos). Aparte de las MPS del tipo II (enfermedad de Hunter), que se deben a una mutación en el cromosoma X de tipo recesivo, los otros tipos siguen una transmisión autosómica recesiva. En conjunto, suman una frecuencia de aparición de 1:200.000.

Fisiopatología

La base de las MPS se debe a fallos enzimáticos lisosomales. Los mucopolisacáridos (sobre todo el dermatansulfato y el heparansulfato) se acumulan y depositan en diferentes tejidos y se incrementa su eliminación por la orina. Según el tejido que se encuentre afectado (frecuentemente huesos y cartílagos, hígado, piel y estrato córneo), se exteriorizan formas muy diferentes, siendo por ello muy heterogéneas.

Clínica

Son típicos de las MPS los denominados síntomas clave:

- Disminución del crecimiento, displasias óseas y alteraciones articulares, así como alteraciones típicas en el esqueleto de la mano y en las vértebras.
- Hepatoesplenomegalia.
- Alteraciones típicas en las células sanguíneas y células de la médula ósea (células de almacenamiento).
- Opacidad corneal y cataratas.
- En algunas formas, retraso mental.

El cuadro clínico en sí ya nos encamina hacia el diagnóstico. Éste luego se ve confirmado por los hallazgos típicos en las placas radiográficas. Además, hay que señalar los productos excretados por la orina y los defectos enzimáticos, determinados en los leucocitos o fibroblastos.

Se distinguen unos doce tipos diferentes de esta enfermedad. Algunos de ellos son:

MPS I-H. Enfermedad de Pfaundler-Hurler o disostosis múltiple, con graves alteraciones óseas y retraso mental; se pueden comprobar alteraciones enzimáticas en suero, leucocitos y fibroblastos.

MPS I-S. Enfermedad de Scheie con ligeras alteraciones en el esqueleto (generalmente tras la madurez) y desarrollo mental normal; las alteraciones enzimáticas son detectables, al igual que en el tipo II (v. más adelante), se eliminan heparansulfato y dermatansulfato en la orina.

MPS II. Enfermedad de Hunter; se acompaña de alteraciones óseas y puede, aunque no necesariamente, producirse retraso mental. En las madres heterocigóticas, el riesgo de enfermedad del niño es del 50 %.

MPS IIIA-D. Enfermedad de Sanfilippo A-D; se debe a cuatro tipos diferentes de defectos enzimáticos que, sin embargo, desarrollan la misma alteración ósea y que cursan también con el mismo retraso mental progresivo hasta alcanzar la demencia. En la orina se encuentra en todas las formas heparansulfato. Los afectados fallecen casi siempre entre los 10 y 20 años de vida.

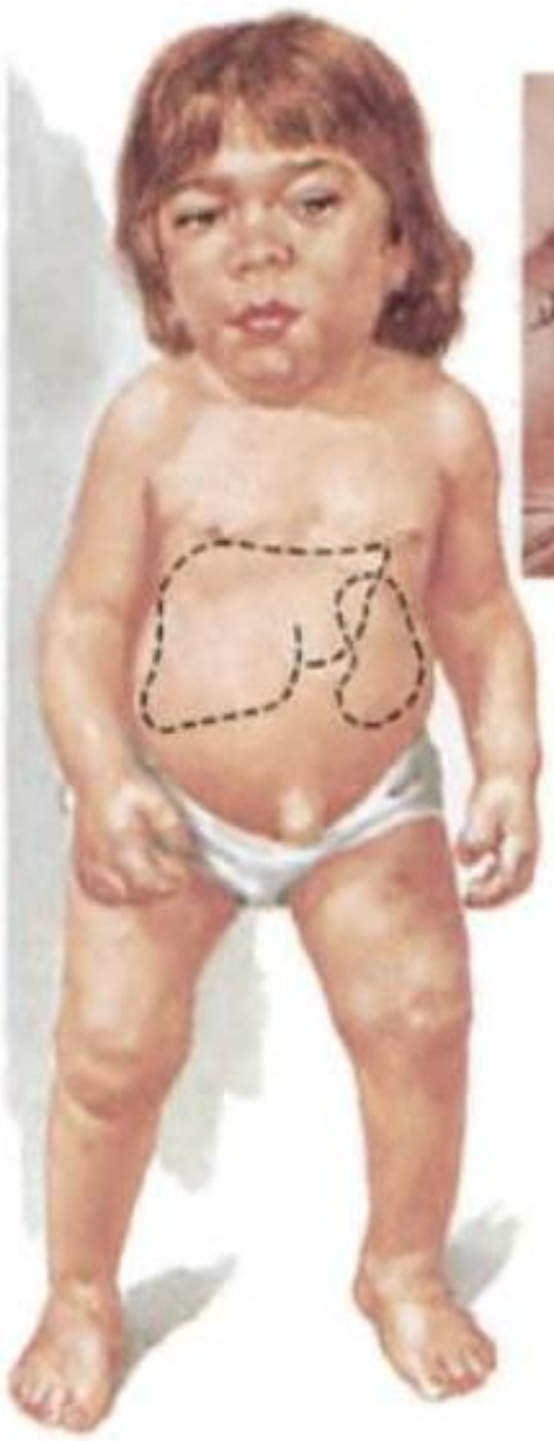
MPS IVA/B. Enfermedad de Morquio A/B; tanto en ésta como en las siguientes formas de MPS, los niños presentan un desarrollo mental normal. Las alteraciones óseas pueden ser de moderadas a muy graves: enanismo, cuello corto, cifoescoliosis, además de opacidad corneal. En el tipo A sólo se halla el defecto enzimático en los fibroblastos, en el tipo B solamente en los leucocitos y en el suero. En ambos tipos se encuentra en la orina queratinsulfato y condroitinsulfato.

MPS VI. Enfermedad de Maroteaux-Lamy o polidistrofia del crecimiento enanoide que se acompaña de incremento en la excreción de heparansulfato y dermatansulfato y acarrea alteraciones óseas que pueden ser desde moderadas hasta extensas (p. ej., deformaciones del tórax).

MPS VII. Carencia de β-glucuronidasa, que cursa con alteraciones óseas de ligeras a moderadas. Los niños padecen un hundimiento de la raíz nasal e hipertelorismo, protrusión esternal y joroba.

Terapia. No existe tratamiento para la MPS.

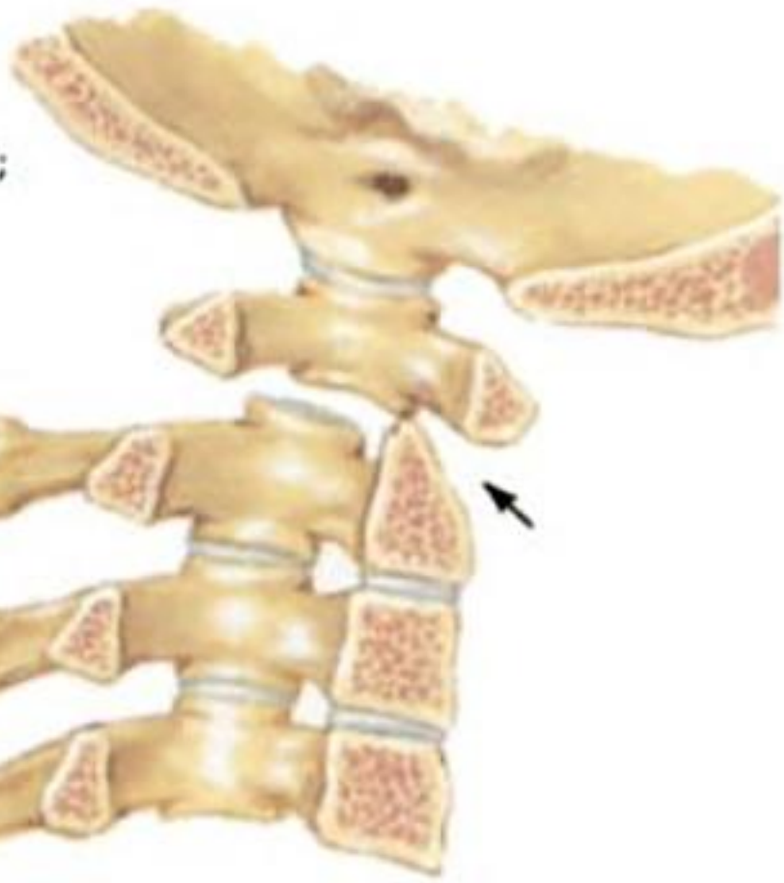
Material protegido por derechos de autor



◀ **Síndrome de Pfaundler-Hurler (MPS I-H):** Manifiesto enanismo con abultamiento del abdomen, hepatoesplenomegalia, facciones del rostro hundidas y hernia umbilical, alteraciones articulares (articulaciones de cadera, rodilla y codos), opacidad corneal (v. más adelante) y complicaciones cardíacas, así como retraso mental

▶ **Síndrome de Hunter (MPS II):** A diferencia del síndrome de Pfaundler-Hurler, el desarrollo del enanismo es menos marcado; hepatoesplenomegalia, hernia umbilical. La opacidad corneal puede aparecer más tarde, durante la última fase de la infancia

◀ **Síndrome de Morquio (MPS IV):** Marcado enanismo con tronco corto, contracturas en flexión intensas, piernas entrecruzadas (en X), además de opacidad corneal; no existe retraso mental



▲ En el síndrome de Morquio suele aparecer hipoplasia de la apófisis odontoides que llega a producir subluxación de la articulación atloaxoidea y como consecuencia compresión de la médula

Material protegido por derechos de autor

Fuentes alimentarias de vitamina A

Leche

Mantequilla

Yema de huevo

Aceite de hígado de bacalao

Hígado

Riñones

Determinados aceites de pescado

Fuentes alimentarias de carotenos

Zanahorias

Tomates

Pimiento

Boniatos

Melocotones, albaricoques

Verduras foliáceas

Éster de vitamina A

Vitamina A

Caroteno

Glándula tiroides: estimula la transformación de carotenos en vitamina A

Los jugos biliares refuerzan la absorción de carotenos

Enzimas pancreáticas: estimulan la hidrólisis del éster de vitamina A

Conducto torácico

Circulación sanguínea

Hígado

Liberación

Depósito

Transformación del caroteno en vitamina A

Éster de vitamina A

Absorción de vitamina A y carotenos

Éster de vitamina A

Célula epitelial intestinal

Transporte vitamínico

Síntomas carenciales

Xeroftalmía

Ceguera nocturna

Trastornos del crecimiento

Hiperqueratosis cutánea

Material protegido por derechos de autor

Tiamina (vitamina B_1)

Presentación y metabolismo. La tiamina se encuentra en casi todos los alimentos de origen animal o vegetal, aunque sólo en pequeñas cantidades. Las concentraciones más altas se encuentran en los cereales y en su cáscara, el hígado, el corazón, el riñón y el tejido magro de la carne de cerdo. La ebullición prolongada destruye la vitamina. Con el enriquecimiento de la alimentación con harina, pan, cereales y pastas se ha incrementado en la dieta la vitamina B_1 de forma considerable.

En el intestino, tras la escisión del pirofosfato, se realiza la absorción del tiaminpirofosfato, pasando la tiamina que se almacena en las mitocondrias hepáticas a la forma biológicamente activa de tiaminpirofosfato. Se debería administrar de 0,1 a 0,12 mg de tiamina/1.000 kJ; en una alimentación normal se eliminan por la orina entre 50 y 250 pg de tiamina en 24 h.

Importancia fisiológica. La tiamina como coenzima en su forma de tiaminpirofosfato actúa en diversas decarboxilaciones deshidrogenadas y la transquetolasa, una enzima de la gluconeogénesis en la vía hexosamonofosfato. En el caso de carencia de tiamina, esta vía metabólica se ve enlentecida por la disminución de la actividad de la transquetolasa, por lo que la concentración de pentosafosfato en el tejido se ve muy incrementada.

Hipovitaminosis. La clásica carencia de esta vitamina origina el *síndrome del beriberi.* Ésta puede obedecer a las siguientes causas:

- Carencia alimentaria: cuando la base de la alimentación es exclusivamente arroz descascarillado (al descascarillarlo se pierde la tiamina que se encuentra en el grano).
- Abuso crónico de alcohol; carencia de vitamina como consecuencia de una alimentación insuficiente.
- Embarazo (ocasionalmente).

Los tejidos más afectados son aquellos que requieren una gran cantidad de glucosa (sistema nervioso, tracto gastrointestinal, sistema cardiovascular). Los síntomas son pérdida de apetito, astenia, vómitos, afectación del estado general, trastornos nerviosos periféricos (TNP con dolor lancinante y parestesias), trastornos mentales, atrofia muscular y ocasionalmente encefalopatía.

Terapia. En el beriberi se administran dos veces al día 50 mg de tiamina por vía oral, lo que conduce a una restitución lenta y generalmente incompleta.

Biotina

Presentación y metabolismo. La biotina se encuentra sobre todo en el hígado, el riñón, la yema de huevo y las levaduras. Las necesidades de biotina en el ser humano son como mínimo de 10 pg.

Significado fisiológico. La biotina es la coenzima de muchas reacciones de carboxilación, p. ej. en la síntesis de ácidos grasos y en la formación de oxalacetato a partir de piruvato.

Hipovitaminosis. Es un problema realmente infrecuente dado que las bacterias intestinales la sintetizan en grandes cantidades. La eliminación de biotina por las heces supera en general de dos a cinco veces su ingesta. Por una acción medicamentosa que afecte a la flora intestinal, p. ej. debido a antibióticos, puede producirse una carencia de biotina, con síntomas de alteración nerviosa, cansancio, falta de apetito y alteraciones electroencefalográficas. En algunos casos puede aparecer anemia.

Ácido pantoténico

Presentación y metabolismo. El ácido pantoténico se encuentra en todos los alimentos de origen animal y vegetal (de ahí su nombre). Sobre todo se encuentra en mayor concentración en la yema de huevo, los riñones, el hígado y la levadura.

La forma biológicamente activa del ácido pantoténico es la coenzima A, que en la célula se une al ATP para formar cisteína.

La necesidad en el adulto se establece en unos 10 mg al día y se halla cubierta completamente con una alimentación normal.

Importancia fisiológica. El éster de coenzima A más importante para el metabolismo intermediario es el ácido acético activado, el acetil-CoA. Es un producto final del metabolismo de los hidratos de carbono, las grasas y los aminoácidos. Mediante la adición directa de acetil-CoA y oxalacetato se forma citrato, y de esta forma los hidratos de carbono, las grasas y los aminoácidos pueden introducirse en el ciclo del citrato, transformándose en CO_2 y H_2O por oxidación, desprendiéndose energía.

Material protegido por derechos de autor

▼ **Primeras manifestaciones generales**

Disminución de reflejos tendinosos

Parestesias

Anestesia en los pies

Dolor a la presión en la musculatura

▼ **Forma seca**

Caquexia

Posible ronquera (mal pronóstico por afectación del vago)

Carpoptosis

Atrofia muscular

Pie equino

Disnea, ortopnea

Ligera cianosis

Se denota una cardiomegalia der.: insuficiencia cardíaca der.

Edema

▶ **Encefalopatía**

Oftalmoplejía (parálisis del n. abductor)

↓

Estado confusional

↓

Coma

↓

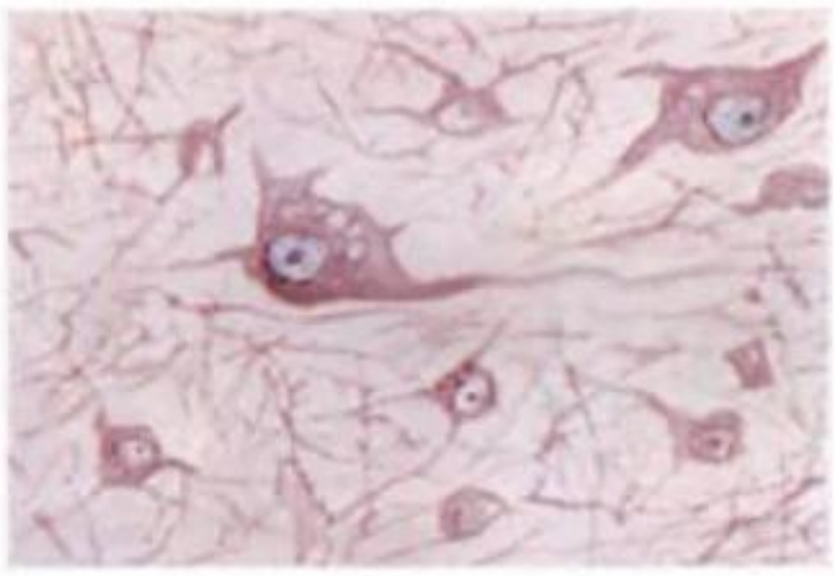
Muerte

▲ **Forma húmeda**

Material protegido por derechos de autor

▲ Lengua geográfica

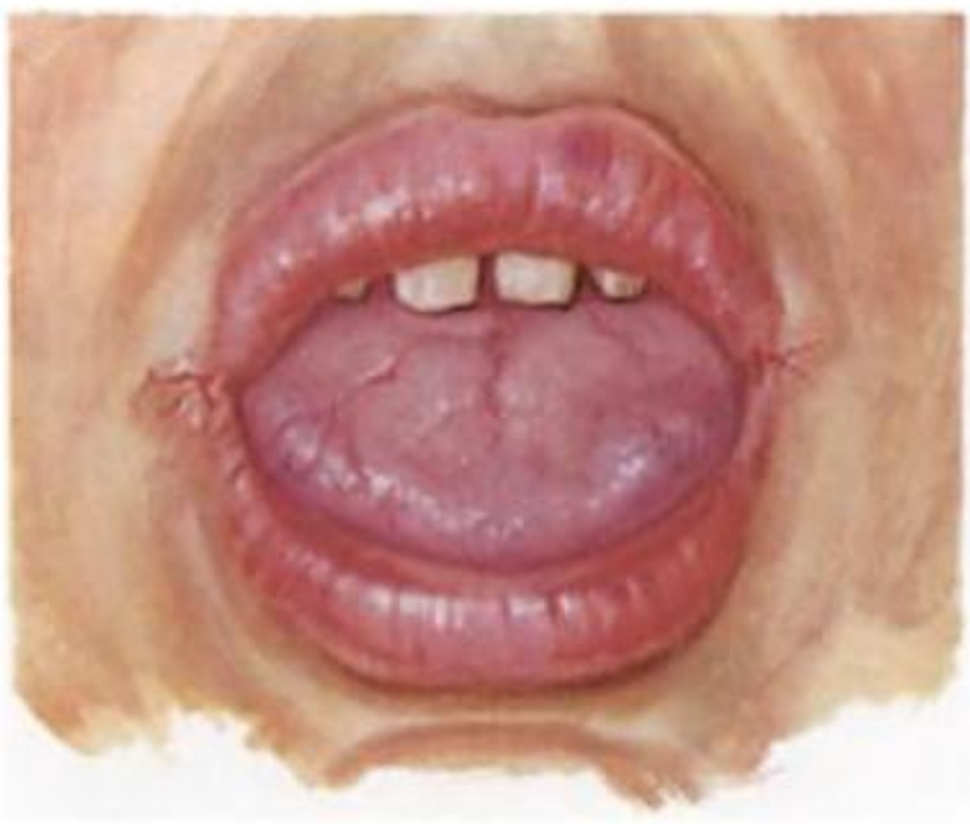
▲ Lesiones genitales en la pelagra



▲ Degeneración de las células corticales

▲ Degeneración de la médula espinal

▲ Heces diarreicas hemorrágicas y líquidas en la pelagra



Fisuras en las comisuras labiales y glositis por la carencia de riboflavina

Material protegido por derechos de autor

Ácido fólico

Presentación y metabolismo. Son especialmente ricos en ácido fólico el hígado, el riñón, las verduras de hoja verde oscura y la levadura.

La carencia de ácido fólico es la más extendida de las carencias vitamínicas en América del Norte y Europa Occidental. Aparece sobre todo durante el embarazo; suele tener como consecuencia una anemia megaloblástica. La sintomatología es, sin embargo, inespecífica, dado que esta carencia suele acompañarse de otras como la de ácido ascórbico, cobalamina, hierro y otros oligoelementos esenciales en la alimentación.

La carencia de ácido fólico se manifiesta además en el alcoholismo, la anemia hemolítica, el esprue idiopático y no idiopático, así como en presencia de enfermedades malignas. Con una alimentación normal se ingieren diariamente entre 150 y 200 µg de ácido fólico.

Importancia fisiológica. Las vitaminas del grupo del ácido fólico son coenzimas que participan en la transferencia de los restos de carbono (metil-, formil-, formiato-, restos hidroximetilos); éstos y otros son importantes para la biosíntesis de purinas y pirimidinas y, por lo tanto, para la división celular y el crecimiento.

Hipovitaminosis. Dado que las células sanguíneas de la médula ósea poseen una alta concentración de ácido fólico, los primeros signos de la carencia de ácido fólico se reflejan en el hemograma. En el caso de una duración prolongada de carencia de ácido fólico, se produce un trastorno generalizado en el metabolismo, dado que no sólo la velocidad de biosíntesis se ve disminuida, sino que también se ven afectados tanto el metabolismo de los fosfolípidos (síntesis de colina) como el metabolismo de los aminoácidos. En la especie humana, la carencia de ácido fólico se detecta en el hemograma (anemia macrocítica hipercrómica) cuando la incorporación de ácido fólico por día es menor a 5 pg durante aprox. 6 meses. Asimismo aparece una sintomatología similar en la carencia de cobalamina, aunque sólo puede remediarse con la administración de cobalamina y no de ácido fólico. Por ello, en las anemias megaloblásticas deben medirse principalmente los niveles de ácido fólico y cobalamina en suero. Aparte de una carencia nutricional puede aparecer una sintomatología carencial debido a una medicación que contenga principios antagonistas del ácido fólico.

Cobalamina (vitamina B_{12})

La cobalamina es la única materia natural en la que hasta la fecha se ha podido comprobar que contiene cobalto (de ahí su nombre).

Presentación y metabolismo. Las mejores fuentes de cobalamina para el ser humano son los alimentos de origen animal. Sólo los microorganismos (entre los cuales se incluyen las bacterias de la flora intestinal) tienen la capacidad de sintetizar cobalamina.

Para la absorción de cobalamina es necesaria la unión de la vitamina al factor intrínseco que se encuentra en las células de recubrimiento de la mucosa gástrica.

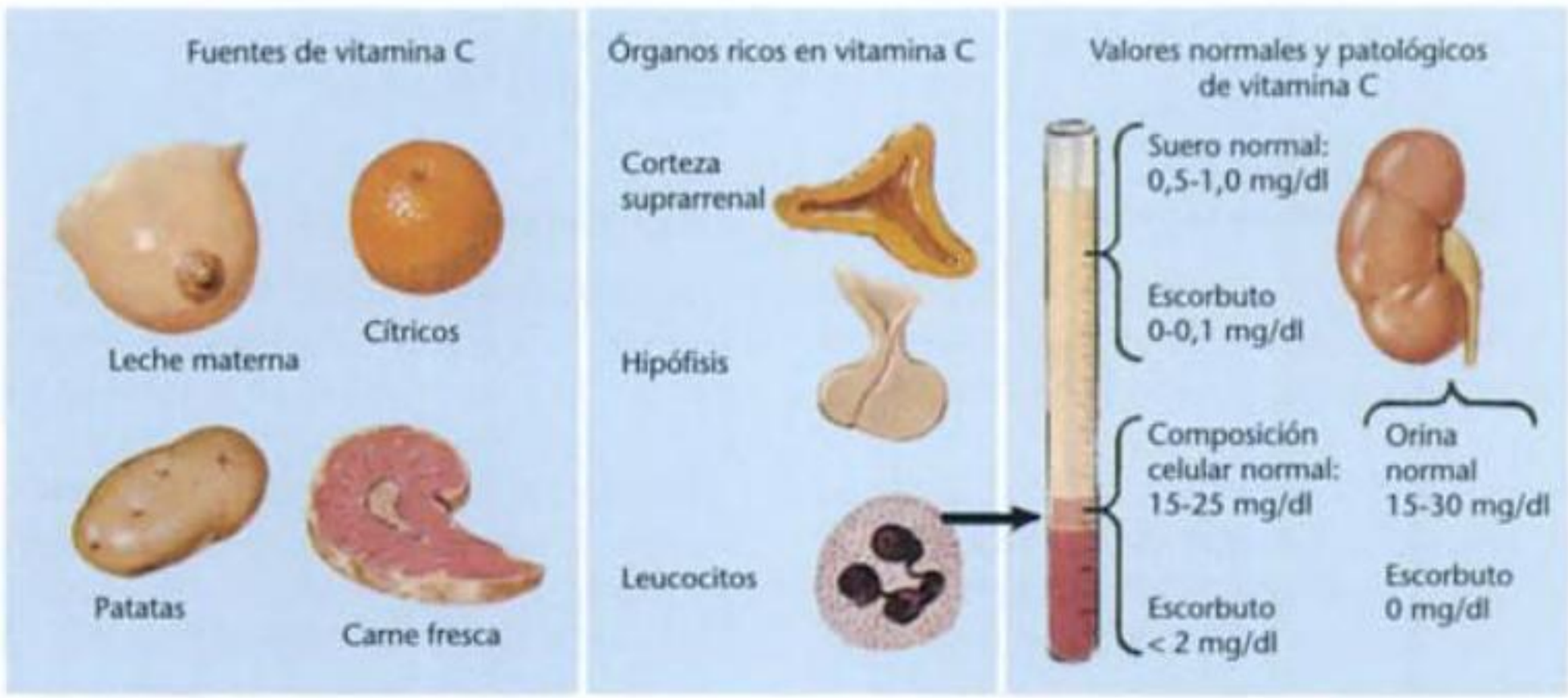
Esta vitamina, unida al factor intrínseco, es luego absorbida a nivel de la porción baja del íleon. La hipovitaminosis aparece generalmente no sólo por una carencia vitamínica en la alimentación (p. ej., dieta vegetariana) sino porque existe una atrofia de la mucosa gástrica con disminución de la absorción intestinal. Debido a ello, el factor intrínseco no se forma en la cantidad suficiente. También al realizar resecciones de estómago o íleon tienen lugar carencias de cobalamina, aunque sólo tras 2 o 3 años, dado que el hígado almacena considerables cantidades de cobalamina (tiempo de conservación de unos 400 días).

Los adultos necesitan diariamente entre 2 y 3 µg. En una dieta normal se absorben entre 2 y 5 µg. La cobalamina sintetizada por las bacterias intestinales y eliminada en las heces representa de 10 a 50 µg y por ello no está disponible para el organismo.

Importancia fisiológica. La función catalítica que posee consiste en la intervención en la degradación de ácidos grasos poliinsaturados. La metilcobalamina, entre otras, toma parte en la remetilación del folato de la homocisteína a metionina y la metilación de uridina a tiamina.

Hipovitaminosis. Una carencia prolongada de cobalamina causa anemia perniciosa (cuya causa concreta aún no se conoce). Los síntomas generales son debilidad, astenia, diarrea, quemazón en la lengua y glositis. A nivel del SNC se produce una *mielosis funicular* con hipoestesia vibratoria, disestesias y paraparesias atáxicas; marcha inestable; más tarde también aparecen otros síntomas como contracturas y un signo de Babinski positivo. También puede aparecer una encefalopatía con apatía o agitación psicomotriz, desorientación, labilidad emocional y psicosis.

Material protegido por derechos de autor



◀ Test de Rumpel-Leede positivo

▶ Hemorragias perifoliculares

▲ Inflamación de las encías

◀ Postura corporal típica «de rana», equimosis múltiples

Material protegido por derechos de autor

Tracto digestivo

Fundamentos generales . . . 688

Fundamentos de la boca y la faringe 698

Enfermedades de la boca y la faringe 720

Fundamentos del esófago . 744

Enfermedades del esófago 754

Fundamentos del abdomen 768

Enfermedades y lesiones del abdomen 782

Fundamentos del estómago y el duodeno 790

Enfermedades del estómago y el duodeno 808

Fundamentos del intestino delgado y grueso 834

Enfermedades del intestino delgado y grueso 866

Hernias 924

Material protegido por derechos de autor

Neuronas sensibles

Las células quimiorreceptoras de los botones gustativos de la lengua están inervadas por tres grupos de neuronas sensibles:

- Los cuerpos celulares del primer grupo se encuentran en el ganglio geniculado. Están conectados con el cerebro a través del n. intermediario procedente del n. facial (VII), y mandan sus axones distales o bien a través del n. facial y la cuerda del tímpano o bien con el n. petroso mayor y el ganglio ótico, hacia la lengua. Ambos grupos de fibras acaban conectándose con el n. lingual, que inerva la punta de la lengua. Puesto que, en esta porción de la lengua, se encuentran las papilas fungiformes y foliadas, que detectan sobre todo los sabores dulce, salado y ácido, las células sensibles del ganglio geniculado tienen una importancia especial en la percepción de estos tres sabores.
- En el ganglio inferior del n. glosofaríngeo (IX), existe un segundo grupo de neuronas. A nivel central está conectado con el núcleo solitario (de la médula oblongada) y a nivel periférico, a través del n. glosofaríngeo, con los botones gustativos de la base de la lengua.
- El tercer grupo se encuentra en el ganglio inferior del n. vago (X), que con sus prolongaciones centrales discurre por las raíces del vago hasta los núcleos del tronco del encéfalo, y con las periféricas, a través del n. laríngeo superior, hasta la epiglotis y la laringe. Puesto que las células del sabor de las papilas circunvaladas de la base de la lengua responden sobre todo a las sustancias amargas, los ganglios inferiores cumplen con la función especial de percibir el sabor amargo.

Conexiones centrales

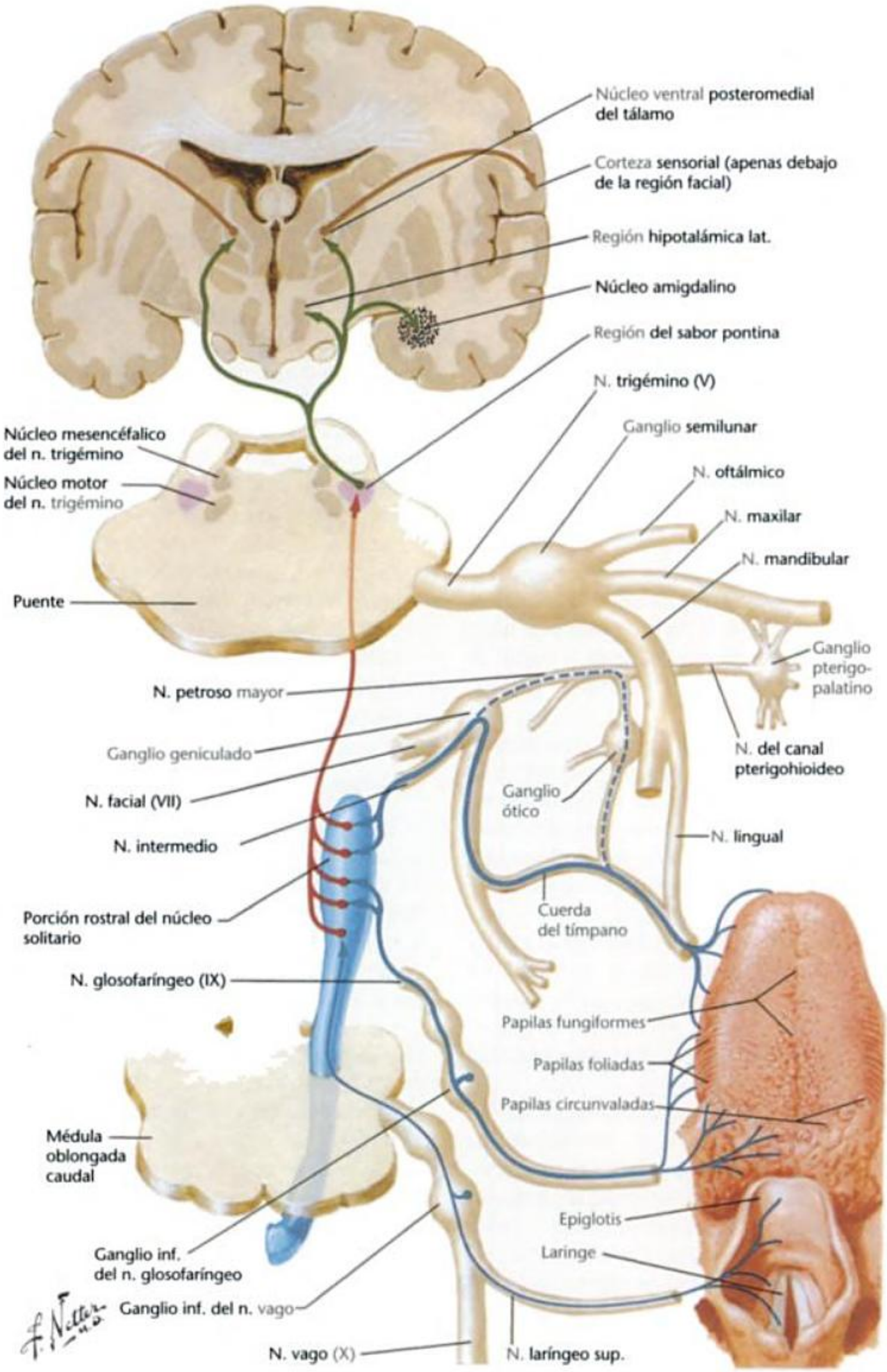
En el cerebro, los tres grupos de fibras del sabor terminan en la porción rostral del núcleo solitario, donde se produce la sinapsis con la segunda neurona de la vía del sabor. Ésta a su vez está conectada con las neuronas del área del sabor del puente, que a su vez terminan en el tálamo, en la zona lateral del hipotálamo y en el núcleo amigdalino. Hasta el tálamo llegan fibras de ambos lados que terminan en el núcleo ventral posteromedial. Éste sirve como núcleo de conexión específico y envía fibras hacia la región del sabor de la corteza sensorial, apenas por debajo de la región facial. Las conexiones gustativas del tálamo podrían, por tanto, participar en la percepción del sabor. Puesto que las fibras se proyectan hacia ambos lados, por un lado se obtiene una impresión general de las cualidades del sabor y, por otro, existe una predisposición limitada a detectar un sabor determinado en un lado de la lengua.

Existen diversas conexiones y vías vegetativas que provocan reacciones indirectas ante el sabor:

- Conexiones con el hipotálamo y el núcleo amigdalino, que podrían tener reacciones reflejas y afectivas a determinados estímulos de sabor y, por lo tanto, participarían en la regulación de la ingesta de los alimentos.
- Los núcleos de las vías gustativas están conectados con los de la formación de saliva (núcleos salivadores superior e inferior). De esta forma, se produce una secreción refleja de saliva cuando se degustan determinados alimentos.
- Las vías vegetativas del tronco encefálico provocan la aparición de sudor en la cara y en la frente cuando se consumen comidas muy picantes.

Tanto las fibras del sabor como todas las neuronas que transmiten la sensación del sabor reaccionan intensamente a las cuatro cualidades del sabor. Esto podría estar en relación con las conexiones complejas que cada fibra establece con varias células sensibles. Además, las neuronas del tálamo sensibles al sabor reaccionan a estímulos térmicos de la lengua, pero no a estímulos mecánicos. No se sabe cómo se transmiten estas señales mixtas de determinadas sensaciones del sabor. Las lesiones del n. facial proximales a la salida de la cuerda del tímpano y distales al ganglio geniculado provocan una pérdida del sentido del sabor del lado afectado, si bien no repercuten en la sensibilidad general de los dos tercios anteriores de la lengua. Cuando se lesiona el n. glosofaríngeo, se pierden la sensibilidad general y el sentido del sabor en la zona posterior de la lengua.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El hambre se define como una sensación general provocada por la falta de alimento que induce a las personas a desear consumirlo. Es un sentimiento de necesidad biológica fundamental y, por lo tanto, un determinante importante del comportamiento. El hambre no se limita al estómago y, tal como se ha demostrado en los pacientes gastrectomizados, tampoco se comunica exclusivamente por las contracciones de hambre.

El apetito es la necesidad de consumir alimento y existen diversas formas de influir sobre éste (p. ej., sensación de saciedad, dolor abdominal, alimentos apetitosos).

Las desviaciones del comportamiento normal con respecto al consumo de alimentos pueden deberse teóricamente a tres causas diferentes:

- Trastornos del control del SNC.
- Trastornos del tono del estómago, así como de sus contracciones y vaciado.
- Trastornos de los hipotéticos receptores periféricos.

Se han realizado muchos experimentos con animales sobre la regulación del hambre y la saciedad a nivel del SNC. En ellos se ha descubierto el papel esencial que desempeña el hipotálamo, y dentro de éste el núcleo ventromedial y el hipotálamo lateral:

- Núcleo ventromedial. Probablemente está integrado en un mecanismo nervioso responsable de la sensación de saciedad. Cuando se lesiona en los animales, puede provocar tanto hiperfagia como (paradójicamente) un comportamiento alimentario selectivo con menor tendencia a la ingesta de alimento.
- Hipotálamo lateral. Muy probablemente es un factor regulador del apetito. Cuando se lesiona, se pierde la tendencia a comer, tanto en los animales sanos como en los que, a consecuencia de una lesión del núcleo ventromedial, han desarrollado un apetito voraz.
- El estímulo selectivo de estas dos regiones del hipotálamo provoca cambios de comportamiento contrapuestos. Concretamente, cuando se estimula el núcleo ventromedial, se inhibe el comportamiento dirigido a la ingesta de alimentos y, cuando se estimula el hipotálamo lateral, se activa.
- Las lesiones pequeñas en otras regiones del hipotálamo y en los núcleos preópticos y de los septos pueden tener efectos sobre otras funciones orgánicas. Así, una destrucción o estímulo de estas regiones provoca alteraciones de la sed y del consumo de agua.

Anorexia

El problema clínicamente más importante es la anorexia (pérdida de apetito), provocada esencialmente por una reducción del nivel de nutrientes que no provoca sensación de hambre. Puede tener muchas causas, p. ej.:

- Fiebre: en caso de fiebre y en algunas enfermedades que cursan con escasa elevación de la temperatura, o incluso sin ella (p. ej., hepatitis vírica), el tono gástrico y sus contracciones son más lentos.
- Anorexia nerviosa: ofrece un ejemplo (extremo) de cómo puede influir la mente sobre el consumo de alimentos.
- Tabaquismo: es especialmente marcado en los fumadores empedernidos, en los que produce pérdida de apetito, presumiblemente transmitida por un enlentecimiento de las contracciones del estómago o por influencia sobre las vías nerviosas sensoriales.
- Medicamentos: las anfetaminas y la digital son dos ejemplos de medicamentos que inhiben el apetito.

Hiperexia y parorexia

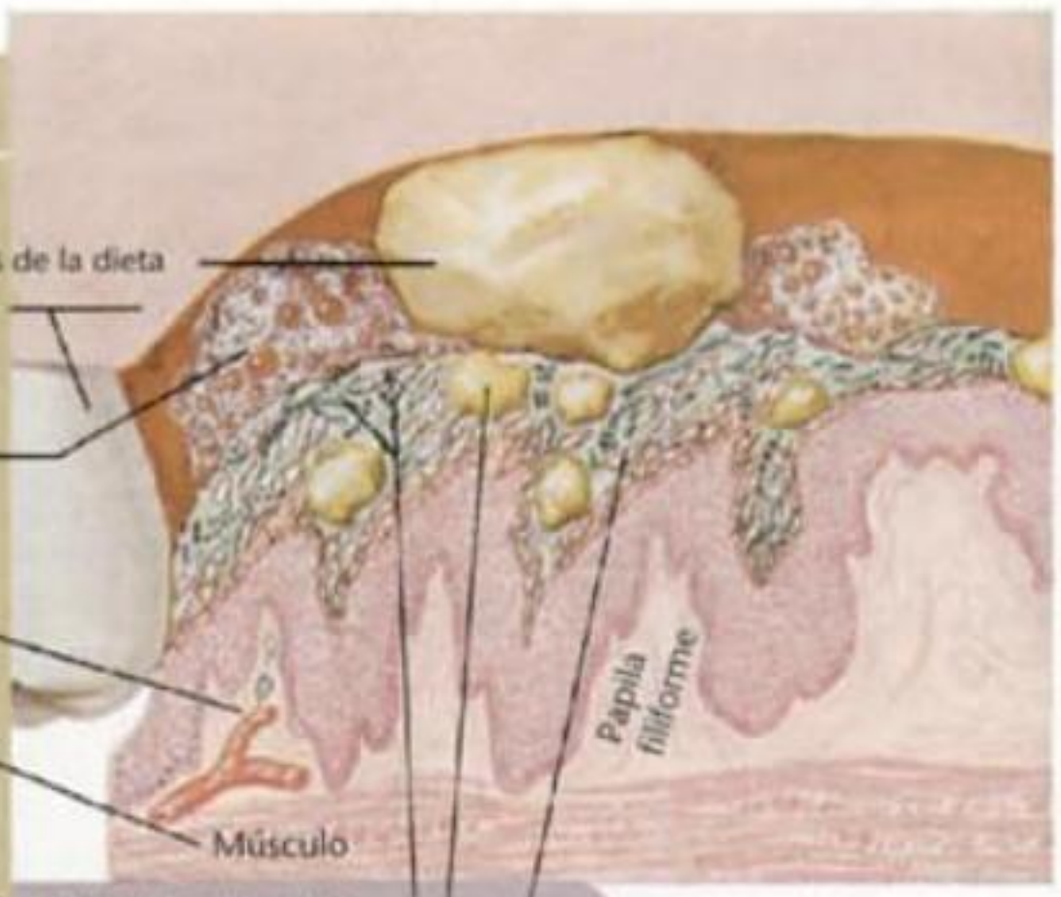
El hambre intensa o los aumentos del apetito por encima de niveles fisiológicos pueden ser consecuencia de algunas enfermedades metabólicas, como la hiperfunción de la glándula tiroides (v. pág. 570 y s.) o diabetes mellitus (v. pág. 612 y s.), pero también pueden tener causas psíquicas o estar muy influidos por la mente.

Las parorexias se definen como deseos «peculiares» de comer en una persona que antes no los manifestaba. Un ejemplo típico son las mujeres al principio del embarazo, cuyo apetito por las cosas ácidas es sorprendente incluso para ellas mismas. Sin embargo, también pueden aparecer parorexias en caso de suministro extremadamente escaso de determinados componentes alimentarios, como p. ej. el hambre de sal en un síndrome de Addison incontrolado (v. pág. 604) o el consumo de tiza en carencias extremas de calcio.

Material protegido por derechos de autor

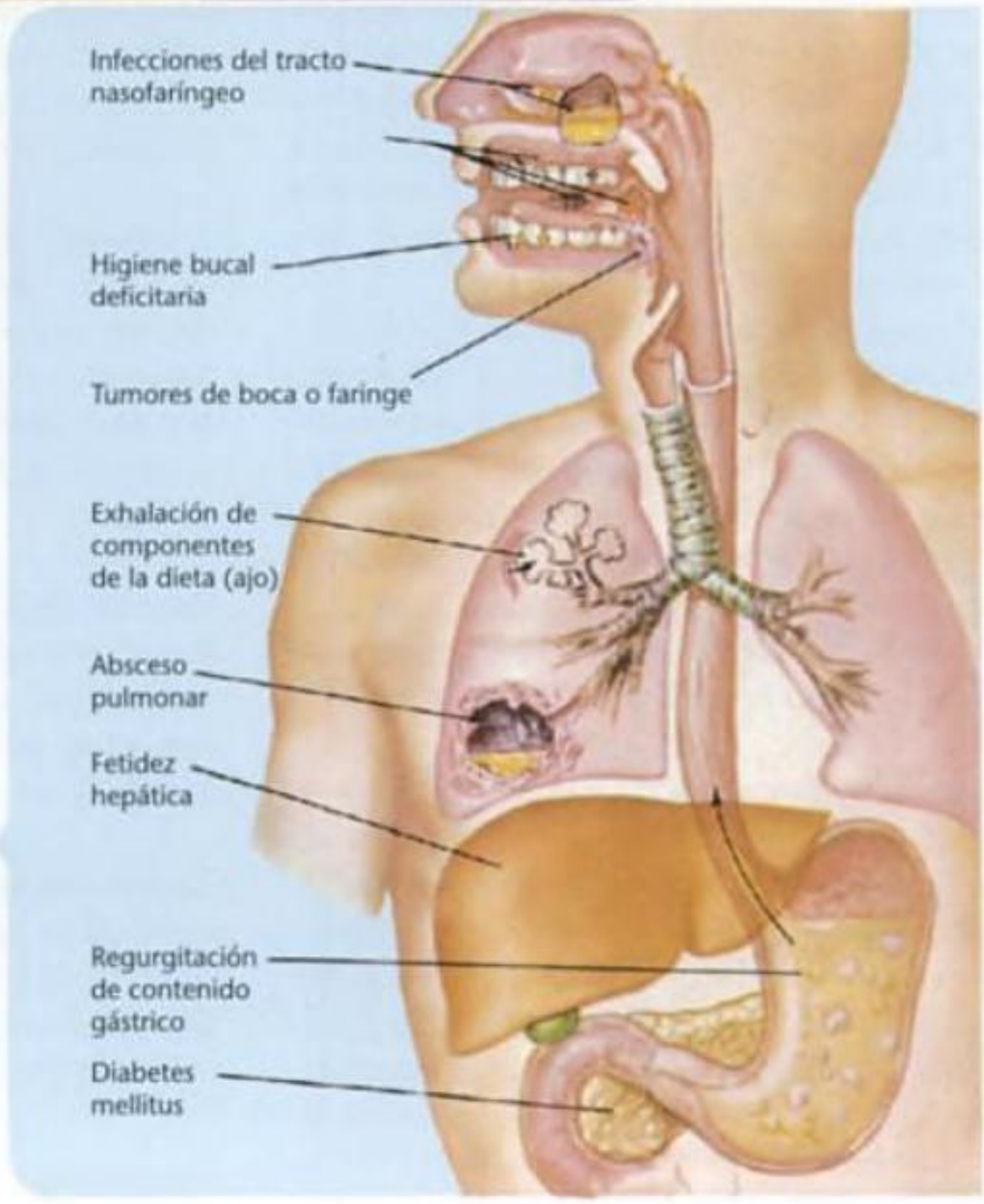
Lengua saburral

Posibles causas	Factores preventivos
Fiebre (Reducida)	Irritación por:
Enfermedad gastrointestinal (Reducida)	Elementos sólidos de la dieta
Sueño, coma (Reducida)	Dientes, paladar, labios, etc.
Respiración por la boca (Reducida)	Saliva
Deshidratación (Reducida)	Humedad
Paresia del n. hipogloso (Reducida)	Movilidad
Infecciones de boca y garganta, infecciones fúngicas, antibióticos (Modificada)	Flora oral
Alergias (Acelerada)	Bacterias y hongos
	Restos de comida
	Células epiteliales desprendidas



Composición del depósito de la lengua

▲ Lengua saburral



▶ Etiología del mal aliento

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Náuseas

Las náuseas cursan con malestar general, opresión en la garganta y la sensación de tener que vomitar inmediatamente. Suelen acompañarse de episodios de sudor, palidez, taquicardia, sensación de debilidad y mareo. Las náuseas casi siempre preceden al vómito (son una excepción a destacar los tumores cerebrales), aunque también pueden aparecer por sí solas. En muchos casos el vómito aporta una mejoría sensible de las náuseas.

Desde el punto de vista teleológico, las náuseas tienen «sentido» porque impiden continuar con el consumo de alimentos cuando el organismo no los necesita (p. ej., en caso de infección gastrointestinal). Pero, puesto que casi todos los órganos pueden provocar náuseas y vómitos (directa o indirectamente), a veces este sentido no está claro.

Vómito

Centro del vómito. El denominado *centro del vómito* de la médula oblongada se compone de dos partes: por un lado, el centro del vómito propiamente dicho en la formación reticular lateral, inmediatamente al lado de los centros que regulan la secreción de saliva y la respiración; por otro lado, una acumulación de quimiorreceptores que se encuentran en el suelo del IV ventrículo.

Los impulsos del tracto gastrointestinal y otras estructuras periféricas se transmiten al centro del vómito, mientras las toxinas que se encuentran en la circulación sanguínea y los impulsos del cerebelo estimulan las zonas con quimiorreceptores, que a su vez transmiten el impulso al centro del vómito. Antes de que se supere el umbral del vómito, también se mandan impulsos a la corteza cerebral, desde donde generan la sensación de náuseas.

Proceso del vómito. Poco antes del vómito suele aumentar la secreción de saliva, lo cual se explica porque el centro regulador de la saliva se halla inmediatamente al lado del del vómito. A continuación se contraen la musculatura intercostal y el diafragma, lo cual provocará una inspiración súbita que aumenta la presión intraabdominal. Esto todavía se incrementa más mediante la contracción de la musculatura abdominal; simultáneamente se contrae el píloro gástrico mientras se relajan el *fundus* y el cardias. Esto hace que se expulse el contenido gástrico; en los pacientes inconscientes, el cierre de la glotis protege los pulmones de una posible espiración.

La náusea provocada por el estímulo del órgano vestibular está originada por un movimiento relativo de la cabeza, cuello y musculatura ocular, no siendo imprescindible que exista un componente vertical. Esto se demuestra porque la cinetosis puede estar provocada por el hecho de sentarse en el tren «al revés», es decir, de espaldas al avance. Por otro lado, un movimiento vertical agrava las náuseas e incluso las puede provocar por sí solo, p. ej. cuando un ascensor frena bruscamente. Probablemente, en este caso esté mediada por el n. vago.

Causas del vómito

Casi todas las enfermedades del tracto gastrointestinal pueden provocar vómitos, así como muchos procesos de otros órganos (habitualmente dolorosos) y algunos trastornos funcionales. Las causas siguientes son algunos ejemplos:

Causas gastrointestinales. Entre ellas se cuentan obstrucciones del paso del esófago (p. ej., tumores, divertículos, acalasia), del estómago (p. ej., un tumor) o del intestino (p. ej., invaginación, vólvulo, tumor), así como procesos inflamatorios como gastritis aguda, pancreatitis o colecistitis.

Trastornos metabólicos de causas endocrinas. La uremia, el coma hepático y la acidosis diabética son los trastornos metabólicos más importantes. En algunas crisis (como el hipertiroidismo, la enfermedad de Addison, el hiperparatiroidismo o el hipoparatiroidismo) es probable que la causa del vómito sean toxinas.

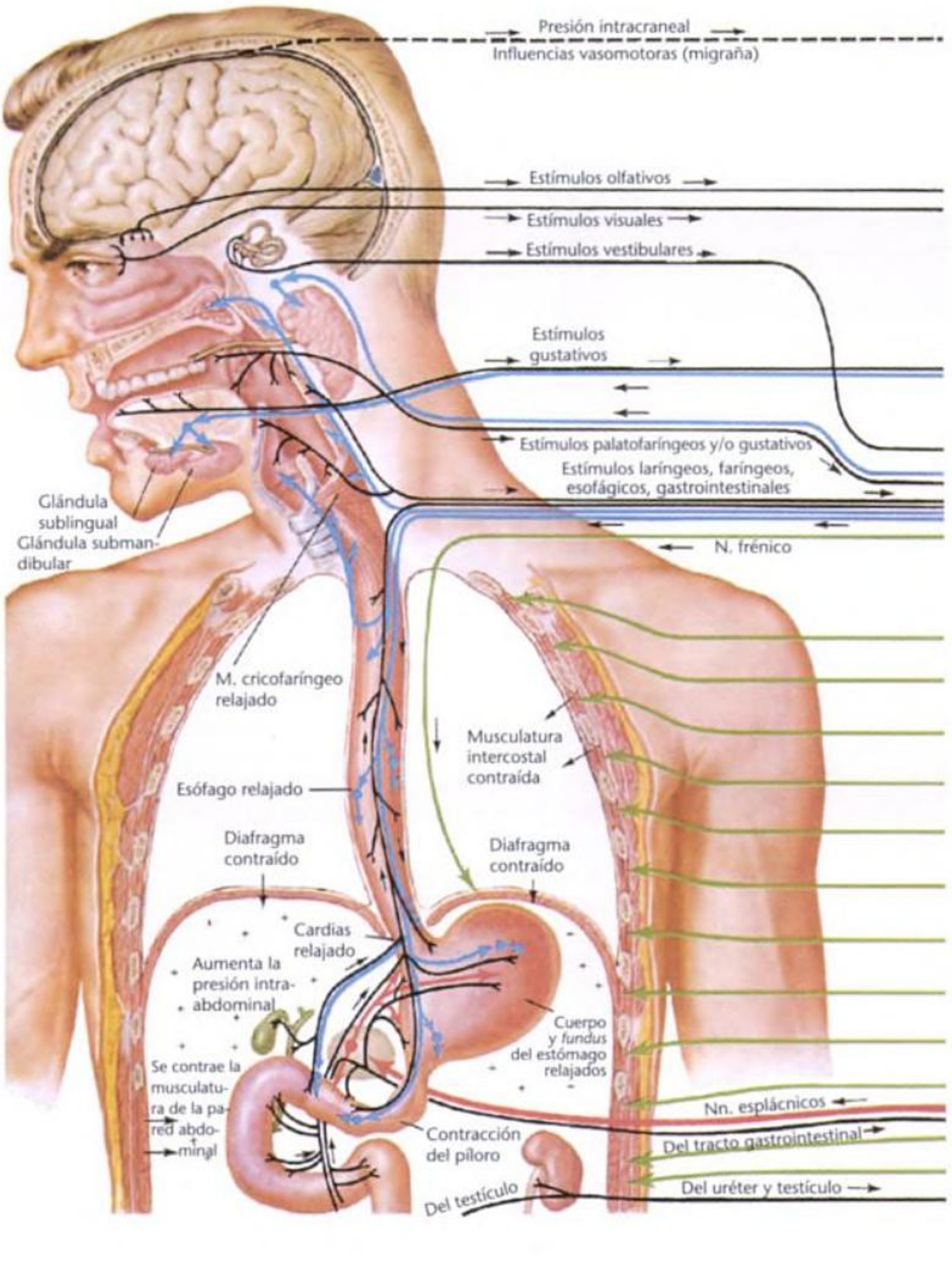
Causas medicamentosas. El centro del vómito puede estimularse directamente (p. ej., mediante morfina, apomorfina, digital o quimioterápicos); también es posible que se estimule debido a una irritación de la mucosa gastrointestinal (p. ej., salicilatos).

Causas centrales. Aquí desempeñan un papel principal, sobre todo, las reacciones emocionales, asco, dolor, shock y sepsis, así como elevaciones de la presión intracraneal, como sucede en determinados tumores cerebrales.

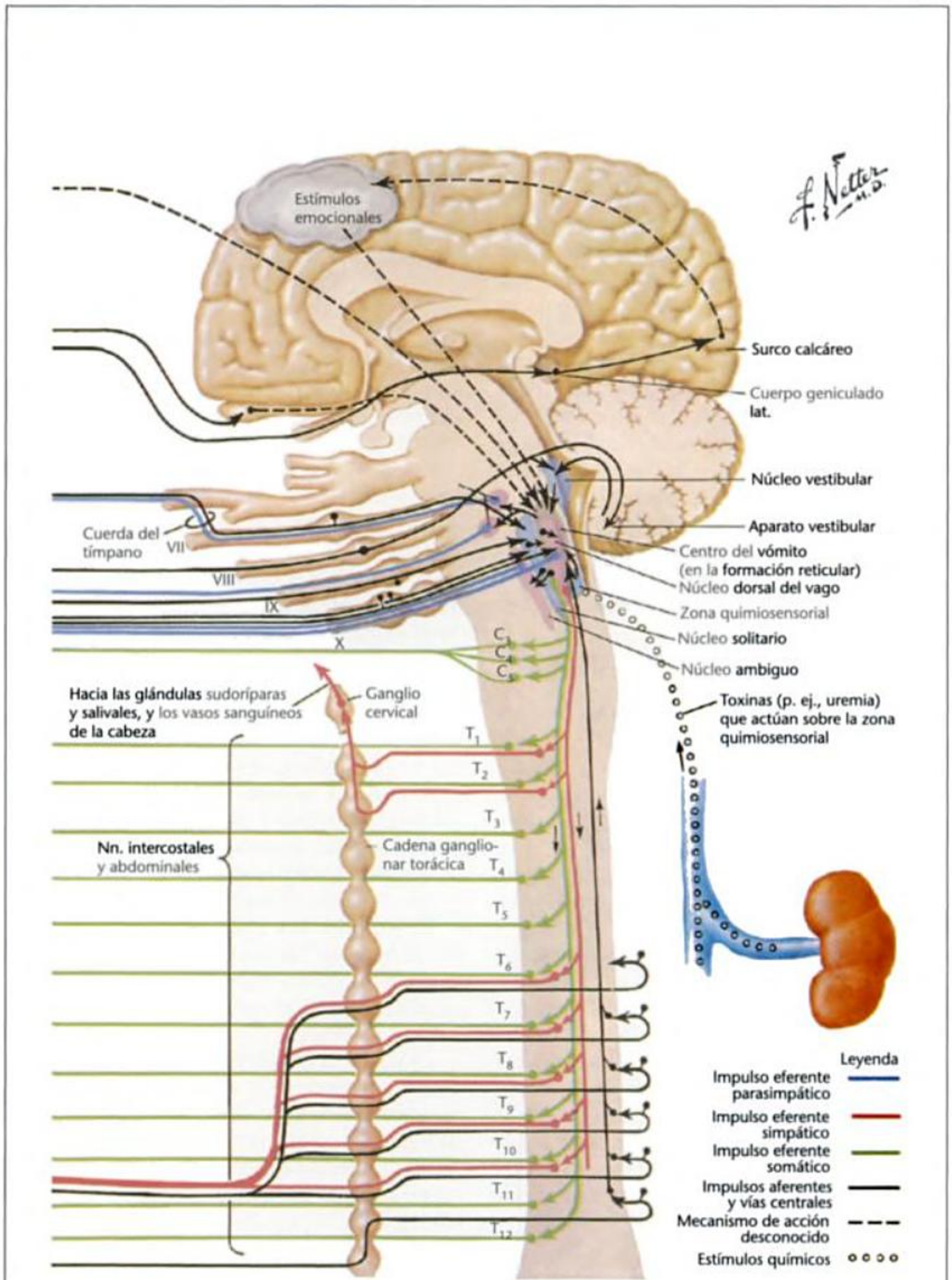
Diagnóstico del vómito

Puesto que el vómito por sí mismo no ofrece ningún indicio sobre el tipo de enfermedad causal, son importantes tanto el momento del vómito como sus características y los síntomas que lo acompañan.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

La cavidad oral es el origen del tracto digestivo y, por lo tanto, sirve para probar y preparar el alimento para los órganos digestivos que vienen a continuación. De esta forma, se comprueba sensorialmente el alimento, se atempera, se humedece y se somete a un tratamiento enzimático previo. Incluso a través de la mucosa oral también se absorben algunos componentes alimentarios.

Por otro lado, la cavidad oral desempeña un papel decisivo en la articulación del habla y, en caso de obstrucción de las vías respiratorias nasales, constituye una entrada de aire vital para las vías respiratorias profundas.

La cavidad oral está limitada en dirección craneal por el paladar duro y blando (v. pág. 700); de la base de la boca, esencialmente constituida por músculos, sale la lengua; los límites laterales y anteriores los constituyen los carrillos y los labios. Los límites posteriores son el arco palatino anterior (arco palatogloso) y el arco palatino posterior (arco palatofaríngeo), a cuyos lados se encuentran las amígdalas palatinas *(tonsillae palatinae)*.

En la cavidad oral pueden distinguirse dos partes:

- La propia cavidad oral, entre los dientes superiores e inferiores.
- El vestíbulo de la cavidad oral, entre los dientes o procesos alveolares de las mandíbulas y los carrillos o labios.

Labios

Los labios están formados fundamentalmente por un músculo abovedado (músculo orbicular de los labios) que por el interior está recubierto de mucosa y por el exterior de piel. La zona intermedia entre estas dos regiones es amplia, no presenta capa córnea epidérmica y su epitelio es extraordinariamente delgado; por eso a través de éste se ven los capilares, y el limbo de los labios presenta un color rosa característico. En este punto pueden observarse con facilidad las modificaciones de la sangre: en caso de insuficiente saturación de oxígeno, el limbo de los labios presenta un color cianótico azulado, mientras que en caso de anemia o hipotensión se vuelve pálido.

Cuando se evierten, tanto en el labio superior como en el inferior se observa un pliegue medial de la mucosa que se denomina *frenillo del labio superior o inferior*, y que une los labios con los procesos alveolares.

Los labios, especialmente el limbo, tienen una gran inervación sensible y, proporcionalmente a su inervación y su representación en las zonas sensoriales de la corteza del cerebro, constituyen una de las zonas más sensibles del cuerpo.

Mejillas

La pared de las mejillas está constituida esencialmente por el músculo buccinador, situado por fuera del músculo masetero y por dentro del cuerpo adiposo de los carrillos. Este cuerpo adiposo está muy marcado en los niños pequeños, que suelen tener la cara redonda, mientras que en las personas muy delgadas se atrofia y en su lugar se forma una concavidad.

Por dentro, las mejillas están cubiertas de mucosa, en la que se encuentra la desembocadura del conducto de secreción de la glándula parótida (v. pág. 704).

Dientes

En cada mitad mandibular de cada línea de dientes hay dos incisivos, un canino, dos premolares y cuatro molares; es decir, la dentadura completa del adulto está compuesta por 32 dientes. La erupción del último molar («muela del juicio») puede producirse a veces en una edad adulta bastante avanzada, o más raramente no llega a producirse nunca.

La dentadura de los niños consta sólo de 20 dientes de leche; no hay molares y, en lugar de los dos premolares, hay dos molares de leche. La dentadura infantil será sustituida por la dentadura definitiva durante el desarrollo.

Cada uno de los dientes se compone de corona dental, formada por el esmalte, la sustancia más dura del cuerpo; cuello dental, que surge del alvéolo y que está cubierto por la encía; y raíz dental, que sujeta firmemente el diente en el alvéolo y que constituye el punto de entrada de nervios y vasos al diente.

Material protegido por derechos de autor

Saliva

A diario se secretan a la cavidad bucal cerca de 1 a 1,5 l de saliva. Ésta sirve sobre todo para lavar la boca, humedecer el alimento y lubricarlo junto con la secreción de la mucosa oral. Al licuar el alimento y disolver sus componentes, se desprenden sustancias saborizantes. En menor medida, la saliva contribuye a la digestión y la defensa inmunitaria.

La saliva se compone principalmente de agua (99,5 %), aunque también contiene mucina, una mezcla de glucoproteínas y mucopolisacáridos. En menor cantidad se encuentra también ptialina, una α-amilasa que escinde el almidón en maltosa. Sin embargo, debido a su corto tiempo de acción, este proceso apenas tiene importancia para la digestión. En el estómago, la ptialina se desactiva a causa del pH ácido del jugo gástrico. Los componentes con actividad inmunológica son los anticuerpos que contiene la saliva.

Glándula parótida

Es la glándula salival más grande, situada en parte sobre el músculo masetero; con su porción mayor llega hasta la fosa retromandibular, por detrás del borde dorsal de la mandíbula inferior. La glándula parótida es puramente serosa y se halla cubierta completamente por la fascia parotideomasetérica. Está formada por múltiples lóbulos, de entre 1 y 3 mm de diámetro, que se pueden deslizar bien unos sobre otros.

Al masticar, la glándula parótida sufre importantes deformaciones que favorecen el transporte de su secreción y explican el dolor producido por la masticación en los casos de parotitis. En el borde anterosuperior de la glándula surge el conducto de secreción (conducto parotídeo); éste pasa por encima del músculo masetero, atraviesa el m. buccinador y desemboca en la cavidad bucal a la altura del segundo molar superior.

Alojado en la glándula parótida se encuentra el n. facial y su plexo parotídeo. Por eso en las enfermedades de la glándula se producen irritaciones o paresias del nervio.

Glándula submandibular

Es la segunda de las glándulas salivales en cuanto a tamaño, y se encuentra entre la mandíbula inferior y el m. digástrico. Su conducto de secreción (conducto submandibular) discurre alrededor del m. miohioideo hacia delante, después pasa por el borde medial de la glándula sublingual, y finalmente desemboca en un punto engrosado del frenillo de la lengua (carúncula sublingual).

La glándula submandibular posee partes serosas y mucosas; por lo tanto, al contrario que la parótida, es una glándula mixta, si bien la porción serosa es con mucho la mayor.

Glándula sublingual

Es la menor de las tres grandes glándulas salivales; está compuesta por múltiples glándulas pequeñas (hasta 50), cada una con su propio conducto de secreción. La glándula se halla debajo de la mucosa del suelo de la boca, sobre el m. milohioideo, y llega por los lados hasta la mandíbula y con su extremo posterior hasta la glándula submandibular.

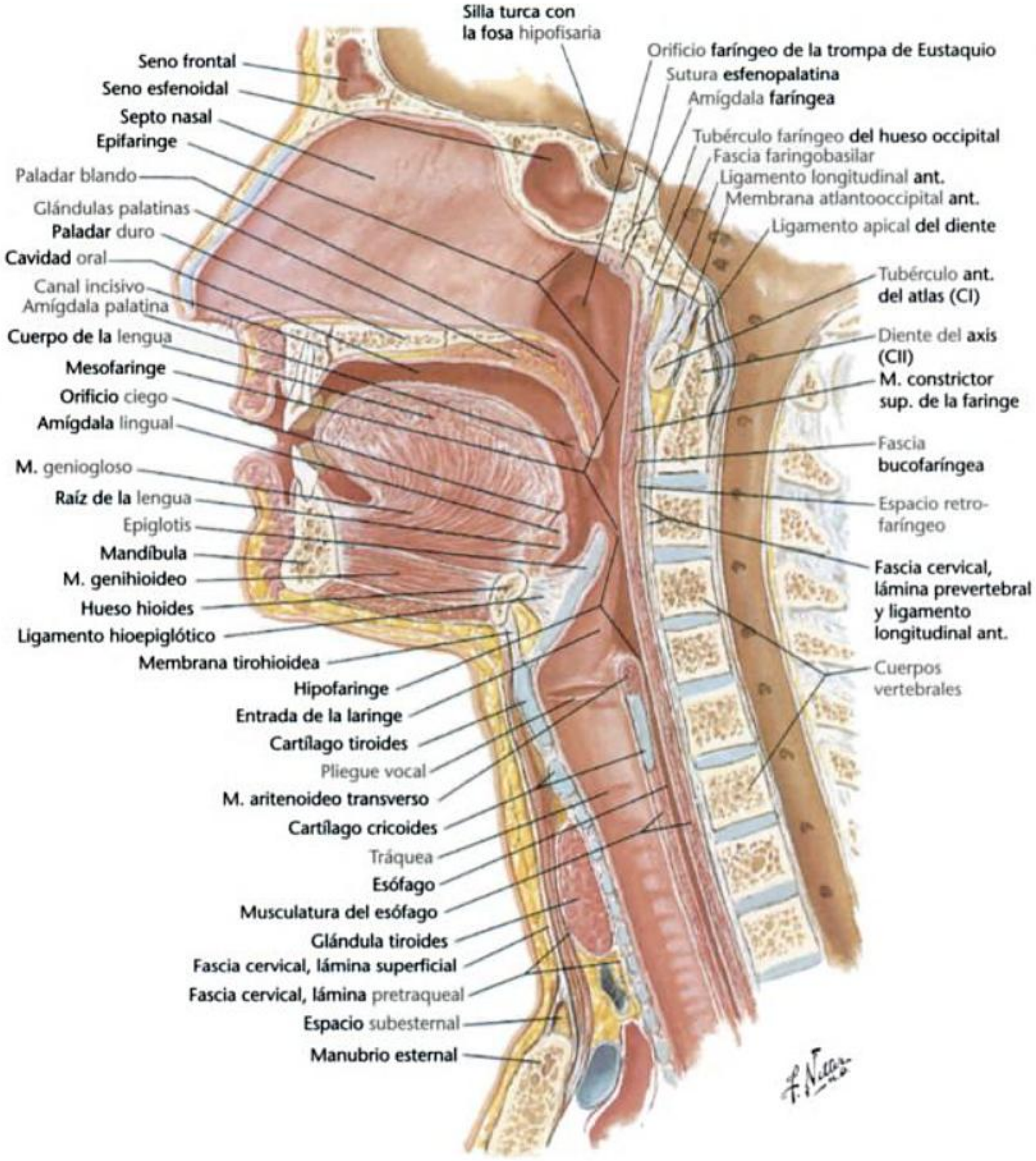
La glándula sublingual es una glándula salival mixta, de carácter predominantemente mucoso; posee múltiples conductos de secreción cortos que desembocan en gran parte en el pliegue sublingual, y en menor proporción en la carúncula sublingual con el conducto submandibular.

Glándulas salivales menores

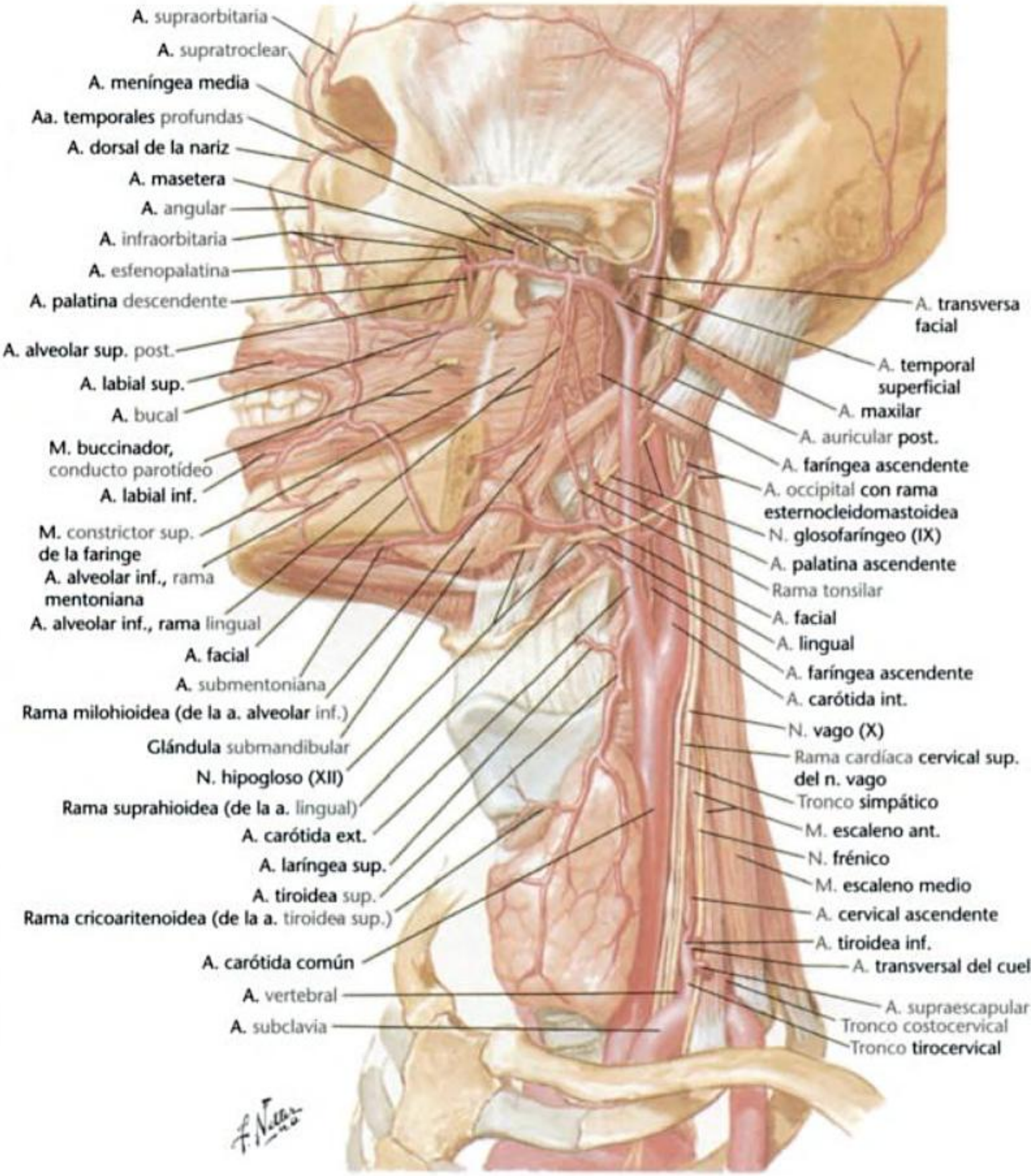
Las glándulas salivales menores se encuentran en la submucosa de la mucosa bucal y producen una secreción mixta seromucosa (con excepción de las glándulas salivales mucosas puras, de la zona posterior de la lengua y del paladar). Según su posición, se distinguen los siguientes grupos:

- Glándulas linguales (lengua).
- Glándulas bucales.
- Glándulas palatinas (paladar).
- Glándulas labiales (labios).

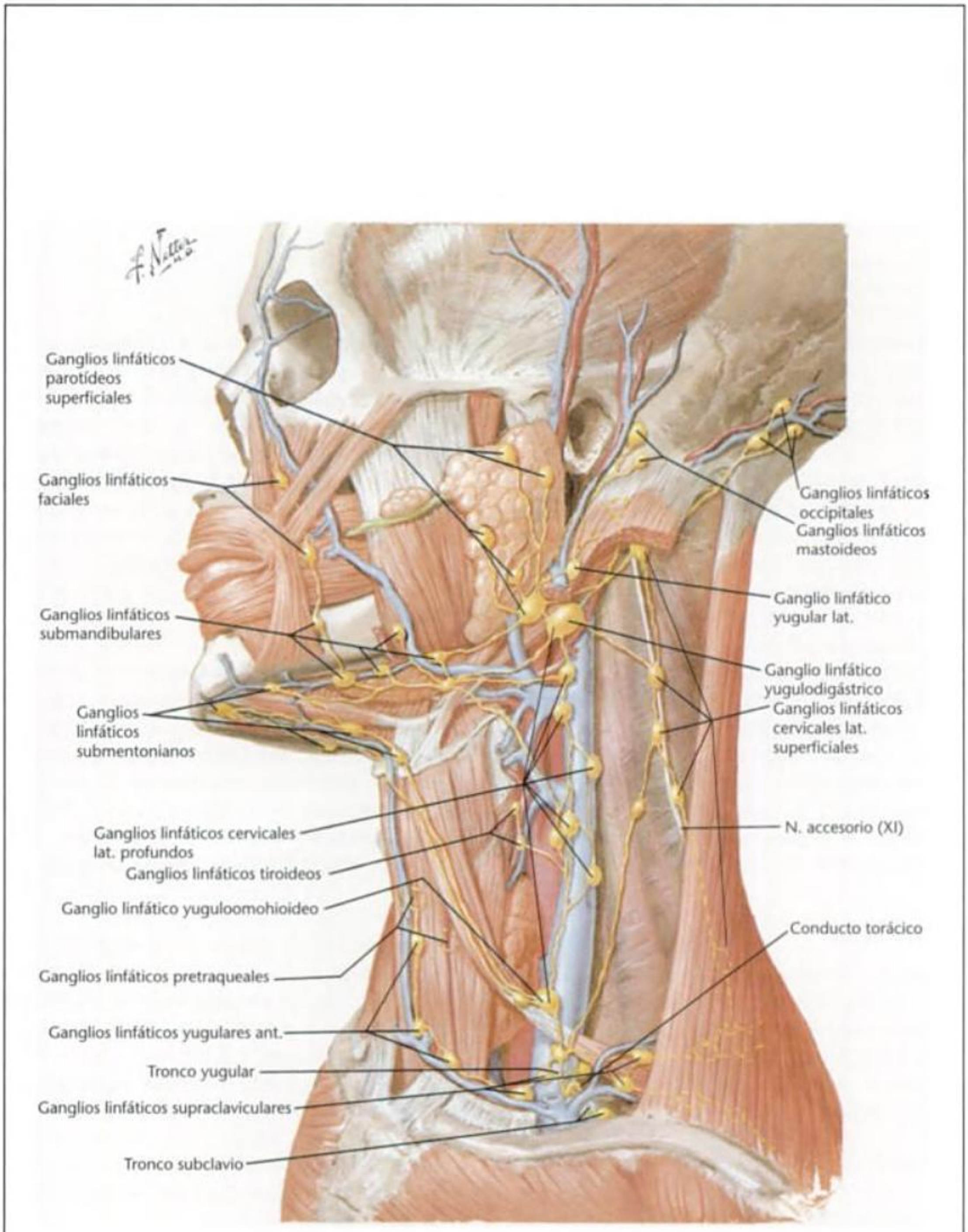
Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

En la inervación de la boca y la faringe participan seis de los doce pares craneales. A continuación se citan las partes de estos nervios relevantes para la boca y la faringe.

Nervio trigémino

Curso. El n. trigémino nace en el puente lateral del tronco encefálico y está constituido por una porción mayor sensible y una porción menor motora. Poco después de su salida, la porción sensible se ensancha con múltiples cuerpos celulares aferentes para formar el ganglio semilunar. La porción motora del nervio discurre por el lado medial y después por el lado inferior del ganglio, y se une con el n. mandibular poco después de su inicio.

Ramas. El n. maxilar, exclusivamente sensitivo, penetra por el orificio redondo en la fosa pterigopalatina, donde se bifurca, inervando con sus ramas la piel del temporal y del arco cigomático, las glándulas lagrimales, la mucosa de los paladares duro y blando, la nariz y el paladar anterior, así como la mucosa de la faringe. El n. mandibular penetra por el orificio oval en la fosa infratemporal y desde allí inerva toda la musculatura masticatoria con sus ramas motoras (raíces motoras); con las ramas sensibles inerva la piel y la mucosa de los carrillos, mucosa y dientes de la mandíbula inferior, mucosa del paladar blando, suelo de la boca y los dos tercios anteriores del dorso de la lengua, así como la piel que recubre el temporal, el oído externo, el tímpano, el mentón, los labios inferiores y la glándula parótida.

Nervio facial

Curso. El n. facial se origina en el tronco cerebral, a partir del ángulo del puente del cerebelo, y atraviesa el hueso temporal por el poro y el meato acústico interno, y por el canal del n. facial, por cuyo extremo atraviesa el orificio estilomastoideo. En la parótida se divide en sus ramas terminales.

Ramas. El n. facial emite las siguientes ramas:

- Ramas faciales: ramas motoras de los mm. estapedio, propias de la oreja y el occipital, músculo estilohioideo, platisma y toda la musculatura de la cara.
- Cuerda del tímpano con fibras parasimpáticas (que discurren por encima del ganglio submandibular hacia la glándula submandibular, glándula sublingual y glándulas linguales anteriores) y fibras del gusto (los dos tercios anteriores de la lengua).
- N. petroso mayor, rama del n. intermedio (parte del n. facial que tiene fibras secretoras y del sabor) que llega hasta las glándulas lagrimales, nasales y palatinas.

Nervio glosofaríngeo

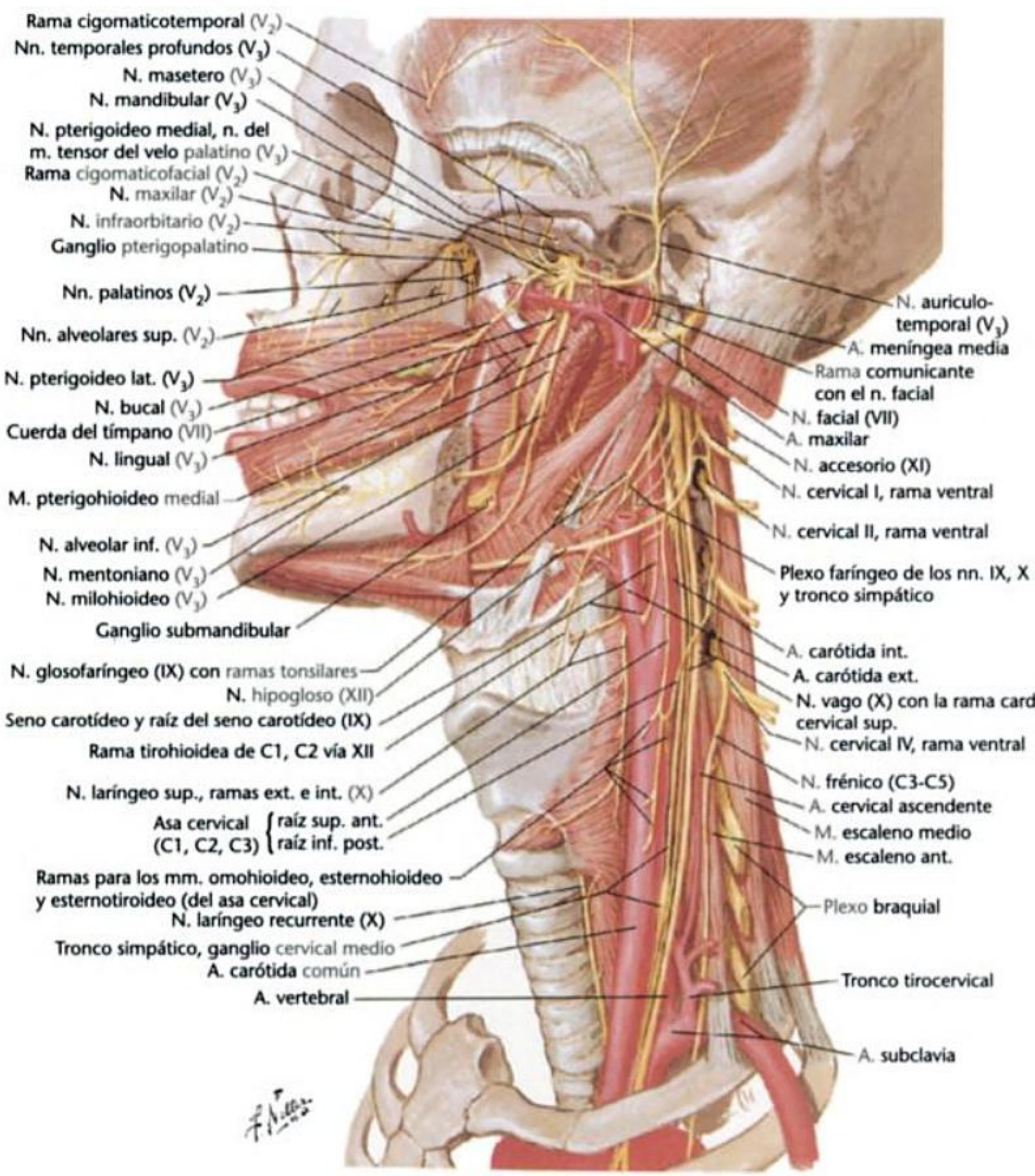
Curso. Las fibras de la raíz del n. glosofaríngeo aparecen por encima del n. vago en el surco dorsolateral de la médula oblongada, saliendo conjuntamente del cráneo por el orificio yugular. Por detrás, el glosofaríngeo tiene dos ganglios: el ganglio superior, menor, y el ganglio inferior, mayor. Sigue discurriendo hacia la pared lateral de la faringe, y desde ahí a la base de la lengua, e inerva la mucosa del tercio posterior de la lengua, la amígdala palatina, el esófago y las porciones limitantes de la faringe, así como vasos y glándulas de esta zona.

Ramas. Sus ramas linguales transmiten sensaciones especiales de sabor y sensaciones generales desde las papilas circunvaladas y la lengua, por detrás del surco terminal. Están comunicadas con pequeños ganglios submandibulares que sirven de lugar de conexión entre las neuronas preganglionares y posganglionares, vasomotoras y secretoras. Además, el n. glosofaríngeo proporciona las siguientes ramas:

- N. timpánico, que discurre desde el ganglio inferior a través del canal timpánico hasta la cavidad timpánica, donde participa en la formación del plexo timpánico y origina el n. petroso menor.
- Ramas comunicantes que discurren hacia la rama auricular del n. vago, el ganglio superior del n. vago, el ganglio cervical superior de la cadena ganglionar y el n. facial.
- Rama del seno carotídeo.
- Rama del m. estilofaríngeo, que inerva el músculo del mismo nombre.
- Rama faríngea que se conecta con ramas similares del n. vago y fibras simpáticas para formar el plexo faríngeo.

Material protegido por derechos de autor

Inervación de la boca y la faringe I



Material protegido por derechos de autor

Nervio vago

Partes. El n. vago contiene fibras tanto aferentes como eferentes parasimpáticas que se extienden ampliamente por los órganos y vasos del cuello, tórax y abdomen. Sus ramas auricular y meníngea también llevan fibras somatosensibles, y con el n. laríngeo superior proporciona fibras sensibles especiales para la percepción del sabor. Además, también hay fibras visceroeferentes del núcleo ambiguo, que se distribuyen principalmente por la musculatura de la laringe y la faringe.

Curso proximal. Ambos nn. vagos se unen a la médula oblongada mediante la raíz del n. glosofaríngeo y de la porción cerebral accesoria a lo largo del surco dorsolateral, con 8-10 fibras radiculares cada uno.

Después de atravesar el orificio yugular, el n. vago se extiende hacia los ganglios superior e inferior. Después, ambos nn. vagos discurren en dirección caudal, cada uno con la vaina carótida del lado correspondiente, hasta la abertura superior del tórax, donde se sitúan primero por detrás y entre la v. yugular interna y la carótida interna, y después entre la yugular y la carótida común. Ambos nn. vagos se introducen en la cavidad torácica, donde dan origen al n. laríngeo recurrente, e inervan todos los músculos de la faringe con excepción del cricoaritenoideo, que es inervado por el n. laríngeo superior.

Nervio accesorio

Porción vagal. El n. accesorio tiene una raíz craneal y otra espinal; la craneal (porción vagal), tanto en su origen central como en su distribución periférica, está en estrecha relación con el n. vago. Es importante porque conduce casi todas las fibras del n. laríngeo recurrente y la mayoría de las fibras motoras de la rama faríngea hacia el n. vago. La porción vagal del n. accesorio es en realidad una parte complementaria del n. vago.

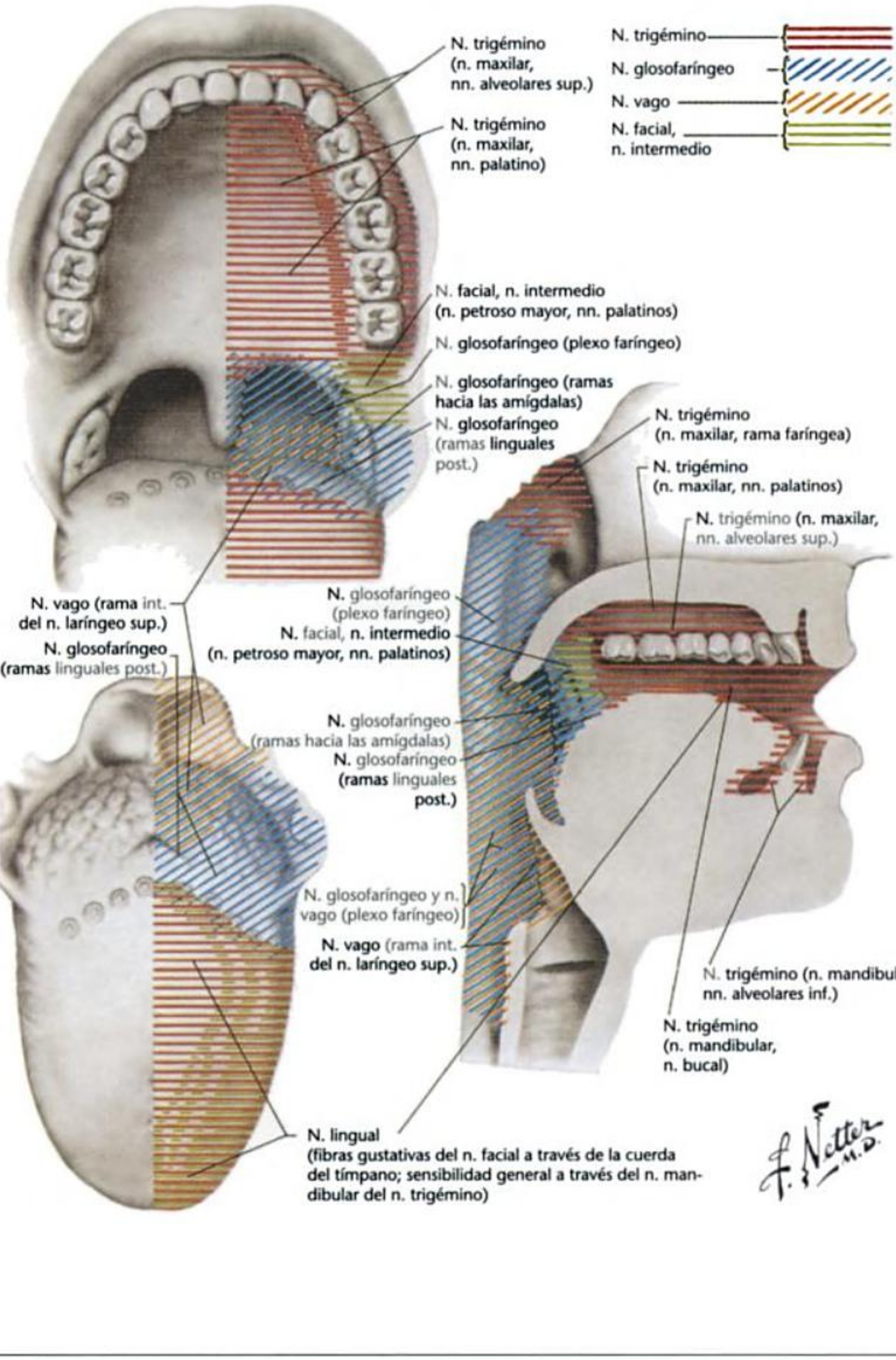
Nervio hipogloso

Curso. El n. hipogloso es el nervio motor de la lengua. Atraviesa, en forma de una serie de fibras radiculares, el surco ventrolateral de la médula, y por detrás de la a. vertebral se agrupa en las dos raíces que emergen del cráneo a través del canal hipogloso. Ambas raíces se unen en un tronco único, el nervio hipogloso, en el punto de salida de la porción craneal del cuello.

Sigue un curso posteromedial a la a. carótida interna, la v. yugular interna y los nn. glosofaríngeo, vago y accesorio. Entre las arterias y venas citadas se dirige hacia delante y hacia abajo, conectándose con la cadena ganglionar cerca del ganglio inferior del n. vago y el ganglio cervical superior, y pasa por debajo del vientre posterior del m. digástrico y de la a. occipital, en dirección ventral. A continuación pasa al otro lado de la a. carótida externa, el n. lingual y el m. constrictor medio de la faringe, describiendo un arco. Pasa por encima del cuerno mayor del hioides hasta el borde posterior del m. hiogloso, y discurre por encima de éste y el m. geniogloso, por debajo del tendón intermedio de los mm. digástrico, estilohioideo y milohioideo, caudalmente a la glándula salival submandibular y sus conductos de secreción, en dirección ventral y craneal. Sus ramas terminales ascienden por la lengua, donde se anastomosan con ramas de los nn. lingual y glosofaríngeo.

Ramas. Las únicas ramas verdaderas del hipogloso son sus ramas linguales, que en general proporcionan fibras somatoaferentes al músculo de la lengua. Inervan la musculatura esquelética de la lengua con excepción del m. palatogloso, que es inervado por el plexo faríngeo, así como todos los músculos propios de la lengua.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Las anomalías dentales pueden aparecer aisladamente o como parte de alteraciones generalizadas del desarrollo. Otros factores etiológicos pueden ser enfermedades infecciosas o trastornos alimentarios o metabólicos y, más raramente, traumatismos de la mandíbula durante el parto.

Anomalías de la forma y tamaño de los dientes

Macrodoncia. Consiste en dientes demasiado grandes. Puede ser solitaria, generalizada o unilateral, con un aumento de tamaño de la correspondiente mitad mandibular (hemihipertrofia facial).

Microdoncia. Consiste en dientes demasiado pequeños. Puede ser la manifestación de un trastorno genético congénito generalizado (p. ej., mongolismo) o una enfermedad sistémica (p. ej., malformaciones cardíacas congénitas).

Anomalías de la forma de los dientes. Las formas dentales distintas de lo normal pueden afectar a la raíz de los dientes (encorvaduras, unión de dientes, anomalías de posición en el canal mandibular), a la corona dental (diente en clavija, en bolo, en clavo) o a la fusión de dos dientes o división de un diente en dos (p. ej., en el caso de escisión de labios, mandíbula y paladar).

Anomalías del número de dientes

Hiperodoncia. Es el crecimiento de dientes supernumerarios junto a la raíz o entre las raíces de dientes normales. Estos dientes accesorios no llegan normalmente a erupcionar, sino que quedan retenidos en la mandíbula. En caso de que lleguen a erupcionar, forzosamente presentarán anomalías de posición. Los dientes supernumerarios pueden ser solitarios (casi siempre incisivos o molares supernumerarios) o múltiples (p. ej., en caso de disostosis cleidocraneal).

Hipodoncia. Consiste en la falta de algunos dientes. La falta de algunos dientes aparece con relativa frecuencia en malformaciones generalizadas como escisión de labios, mandíbula, paladar o displasia craneofacial, o incluso más raramente puede aparecer como fenómeno aislado. Cuando falta un segundo diente, persiste el diente de leche correspondiente (microdoncia aislada).

Anodoncia. La falta de varios dientes es la expresión de una displasia ectodérmica que puede afectar a algunos dientes, casi siempre agrupados (anodoncia parcial), o a todos los dientes (anodoncia generalizada). Casi siempre aparece combinada con otros trastornos del desarrollo ectodérmico, como aplasia o displasia de glándulas sudoríparas y sebáceas, uñas, pelos y piel.

Anomalías de la estructura dental

Hipoplasia del esmalte. Los defectos locales del esmalte dental causados por trastornos de la mineralización aparecen en forma de surcos, fosas o puntos sobre la corona dental **(A)**, claramente visibles y debidos a depósitos de pigmento de color amarillento o pardo. En caso de defectos pequeños, una vez ha madurado el esmalte dental puede producirse una remineralización a partir de la saliva y por lo tanto una reparación espontánea.

Manchas blancas en el esmalte. A veces aparecen anomalías del esmalte en forma de manchas claras (**B**) cuando existe una ingesta excesiva de flúor (p. ej., en caso de sobredosificación profiláctica de flúor o contenido excesivo de flúor en el agua potable). El esmalte dental presenta manchas blancas que, aparte de su efecto cosmético, no tienen ningún valor patológico.

Amelogénesis imperfecta. La alteración de la elaboración del esmalte de origen hereditario puede provocar una aplasia o hipoplasia del esmalte. A través de él se ve la dentina y el pigmento depositado, por lo que los dientes adquieren un color marrón. La superficie del diente puede presentar lesiones en forma de surcos o más amplias **(E)**. La dentina, la pulpa y el cemento se elaboran con normalidad.

Dentinogénesis imperfecta (C). Esta malformación se caracteriza por las anomalías que presenta la estructura de la dentina. La cavidad de la pulpa está obliterada y los canales de entrada están reducidos. Los dientes pueden tener un color rosa, azulado o marrón. La adherencia del esmalte (que es normal) a la dentina está muy reducida. Esto provoca el descascarillado o abrasión del esmalte, que con su pérdida acelera el desgaste del diente. Con frecuencia aparece en combinación con una osteogénesis imperfecta **(D)**.

Material protegido por derechos de autor

A. Hipoplasias del esmalte

B. Manchas blancas en el esmalte

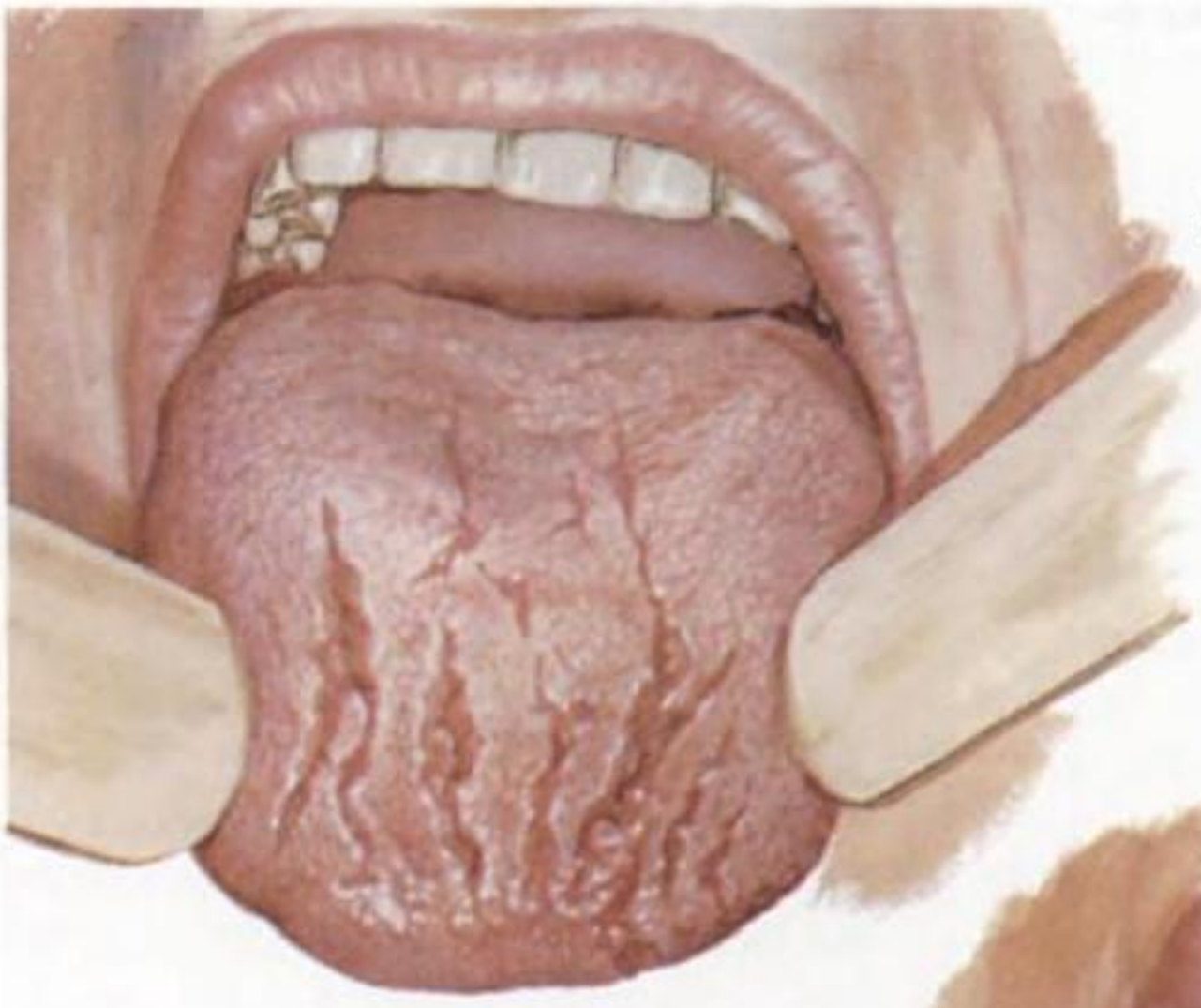
C. Dentinogénesis imperfecta

D. Esclerótica azul en la osteogénesis imperfecta

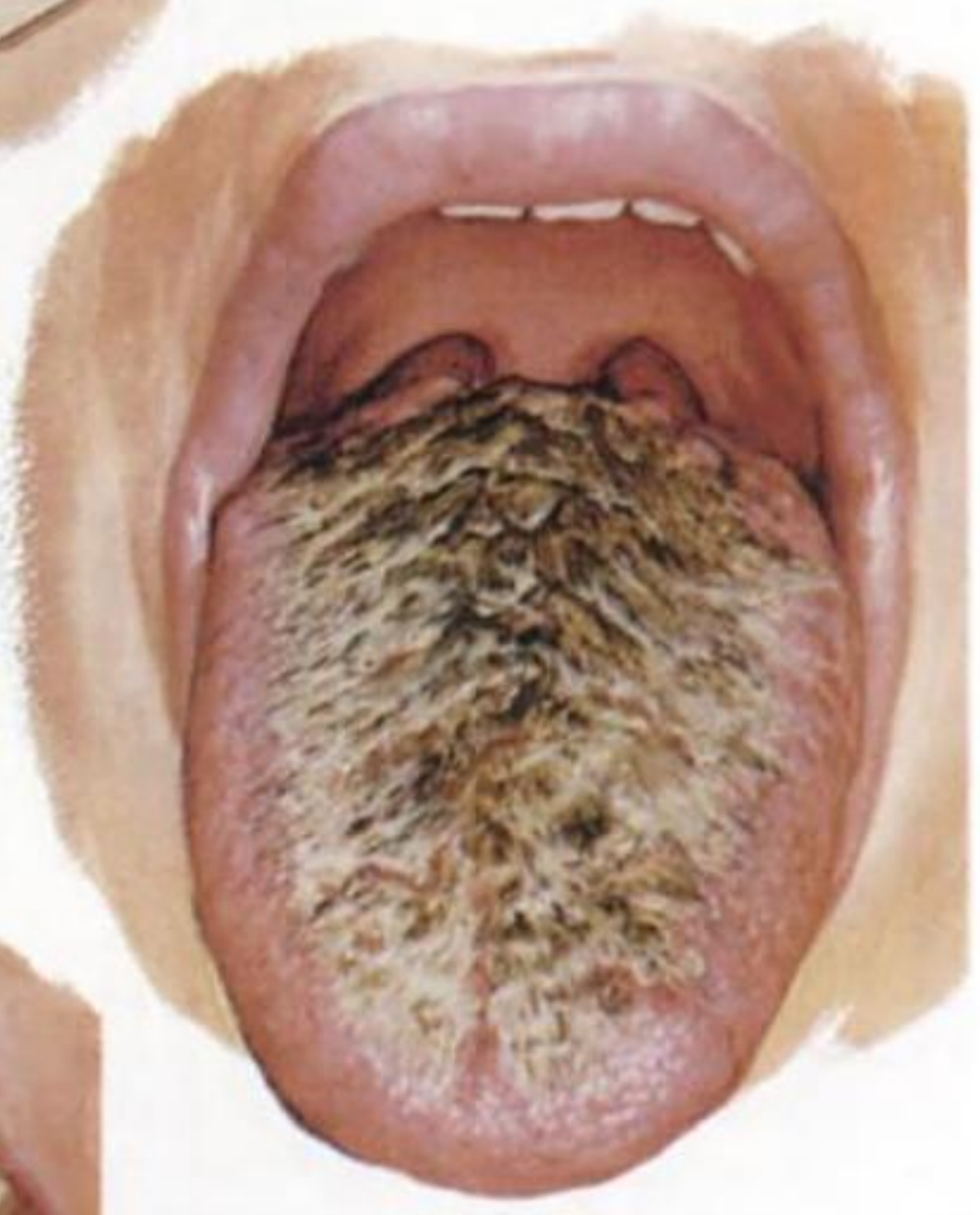
E. Amelogénesis imperfecta

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor



A. Lengua agrietada



B. Lengua pilosa

C. Lengua geográfica

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Los procesos patológicos relacionados con la función de los pares craneales IX a XII aparecen reflejados directamente en la boca y en la faringe, o bien se pueden observar fácilmente mediante una exploración simple. Este tipo de lesiones nerviosas pueden obedecer a gran diversidad de causas.

Nervio glosofaríngeo (IX)
Nervio vago (X)

Las áreas de inervación de ambos nervios están ampliamente superpuestas (v. pág. 712 y s.). En las pruebas de funcionalidad, casi siempre se exploran partes de ambos nervios.

Normalmente la úvula cuelga en el centro del paladar, aunque durante su valoración habrá que tener en cuenta determinadas desviaciones fisiológicas.

Inspección. La inspección permite comprobar la movilidad del velo del paladar, para lo cual el paciente debe decir «Aaa». La desviación del velo del paladar hacia un lado es patológica. La mejor forma de valorar la desviación consiste en basarse en el movimiento de la base de la úvula (no de la punta).

- Cuando la lesión nerviosa es unilateral, el velo del paladar se desvía hacia el lado sano.
- Cuando se trata de una lesión nuclear (bilateral) de la zona nuclear, o una lesión bilateral de la segunda neurona motora, aparece una *parálisis bulbar* con atrofia y fasciculación de la lengua. La úvula no se mueve mediante la inervación activa ni provocando el reflejo del vómito. La causa suele ser una esclerosis lateral amiotrófica, poliomielitis o tumores de la fosa craneal posterior.
- En caso de lesión supranuclear *(parálisis seudobulbar)* se conserva el reflejo de la segunda neurona motora de manera que, aunque la úvula ya no es activa, puede moverse tras desencadenar un reflejo de vómito. La causa más frecuente son las isquemias múltiples en caso de arterioesclerosis cerebral.

Reflejo del vómito. El arco reflejo discurre a lo largo de las fibras sensibles y motoras de los nn. glosofaríngeo y vago. El reflejo tiene una sinapsis en el tronco encefálico caudal. Puede estar debilitado o haber desaparecido completamente cuando hay una lesión del tronco cerebral, o cuando existe miopatía. Sin embargo, también puede estar debilitado en personas sanas.

Cuerdas vocales. La movilidad de las cuerdas vocales puede evaluarse con el habla; lo más destacado es una afonía que acostumbra a ir acompañada de pronunciación nasal y dificultades en la deglución. Naturalmente, la afonía se debe distinguir de la forma aguda, que puede aparecer p. ej. en caso de enfermedades inflamatorias de la laringe, uso intenso de la palabra o lesiones de intubación postoperatorias. Asimismo, también hay que distinguirla de la afonía que aparece en la lesión aislada del n. laríngeo recurrente.

Nervio accesorio (XI)

Este nervio presenta un componente craneal y otro espinal (v. pág. 714). Puesto que el componente craneal (porción vagal) es una porción accesoria del n. vago, durante la exploración se incluyen a la vez el vago y el glosofaríngeo (v. anteriormente). La porción espinal, que inerva los mm. esternocleidomastoideo y trapecio, se comprueba haciendo que el paciente gire la cabeza hacia un lado; después se le sujeta por el mentón y el paciente debe hacer que la cabeza recupere su posición inicial superando la resistencia (comprobación del m. esternocleidomastoideo del lado opuesto).

Para comprobar la función de los mm. trapecios, el paciente debe levantar los hombros y vencer la resistencia de las manos del examinador, colocadas sobre éstos. Una paresia de ambos músculos puede significar una lesión en el área de la base del cráneo o una miopatía; una paresia unilateral y aislada del trapecio se debe casi siempre a una lesión nerviosa en el triángulo lateral del cuello.

Nervio hipogloso (XII)

En caso de existir paresia unilateral del hipogloso, cuando el paciente intenta sacar la lengua ésta se desvía hacia el lado paralizado.

La mejor manera de observar fasciculaciones consiste en que el paciente deje la lengua inmóvil en la boca abierta. La fasciculación de la musculatura de la lengua hace sospechar un proceso de asta anterior del tronco cerebral (p. ej., esclerosis lateral amiotrófica).

Material protegido por derechos de autor

Las glándulas salivales mayores y las glándulas mucosas accesorias pueden presentar alteraciones tanto funcionales como inflamatorias. Los síntomas orientativos típicos de las enfermedades de las glándulas salivales son sequedad de boca (xerostomía), inflamación y dolor.

El ptialismo o secreción excesiva de saliva suele ir asociado p. ej. al consumo de determinados medicamentos, mientras que la sequedad de boca se relaciona con enfermedades que cursan con fiebre, respiración bucal, síndrome de Sjögren o síndromes de carencias vitamínicas.

Sialolitiasis

Los sialolitos se producen con máxima frecuencia en la glándula submandibular (aprox. el 85 % de los casos).

Etiología. La formación de cálculos casi siempre se debe a un trastorno de la secreción de los electrólitos de la saliva; las alteraciones de las proporciones de sus concentraciones pueden provocar un precipitado y, a veces, una obstrucción del conducto de salida de la glándula.

Clínica. Es típico que los cálculos salivales vayan asociados a dolor, durante las comidas, y a inflamación de la glándula provocada por la acumulación de saliva. Cuando el conducto de salida está completamente cerrado, en primer lugar se produce una inflamación aguda recidivante, y después una inflamación crónica de la glándula. Es posible que la inflamación ya no desaparezca.

Diagnóstico. La sospecha de sialolitiasis se deduce del típico cuadro clínico, y en ocasiones incluso puede palparse el cálculo como un cuerpo de consistencia dura. El diagnóstico se confirma mediante ecografía o sialografía. Cuando el cálculo contiene gran proporción de calcio, es muy visible en una radiografía.

Terapia. Los cálculos salivales deben extirparse quirúrgicamente, en ocasiones junto con toda la glándula. Durante las fases inflamatorias agudas, están indicados los antibióticos, así como el estímulo de la producción de saliva, p. ej. con limón.

Sialoadenitis

Las inflamaciones de las glándulas salivales pueden ser de origen infeccioso o no infeccioso, y con frecuencia aparecen como parte de enfermedades sistémicas.

Etiología. Las infecciones purulentas agudas están provocadas frecuentemente por estafilococos y estreptococos, favorecidas por una reducción del flujo de saliva (glándula parótida) y por la producción de cálculos (glándula submandibular). Entre las causas de otras inflamaciones cabe citar:

- Virus: paramixovirus (sarampión) y otros, como el virus de la gripe, el de Coxsackie y citomegalovirus.
- Radiación: sialoadenitis actínica como reacción de la glándula a la irradiación de un tumor.
- Factores inmunitarios: p. ej., síndrome de Sjögren.

A menudo en las parotitis crónicas recidivantes no se encuentra ninguna causa.

Clínica. Las inflamaciones de las glándulas salivales pueden ser unilaterales (p. ej., cálculos, adenitis crónicas recidivantes) o bilaterales (sarampión, síndrome de Sjögren). Habitualmente cursan con inflamación y dolor, sobre todo en caso de inflamaciones hiperagudas. Según la causa, pueden aparecer síntomas concomitantes (malestar y fiebre).

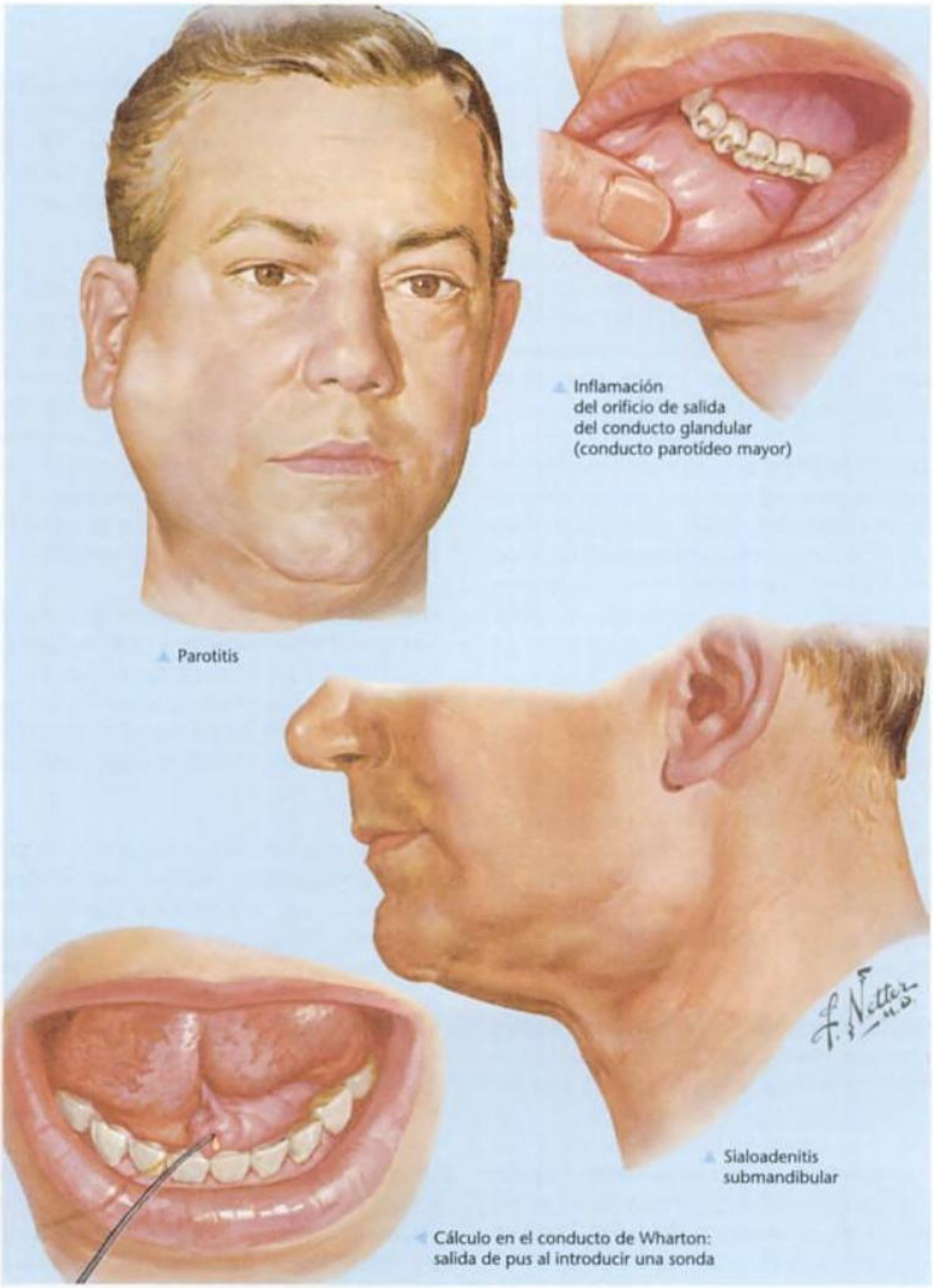
Diagnóstico. En la inspección destaca casi siempre un eritema inflamatorio en la zona de la desembocadura del conducto de salida de la glándula; a veces sale pus (infección bacteriana) o una secreción transparente (p. ej., infecciones víricas). Cuando el diagnóstico visual no está claro, está indicada una sialografía, que puede aportar información valiosa para el diagnóstico diferencial de la causa de la inflamación. En caso de sialoadenitis recidivante crónica aparece la imagen «en árbol cubierto de hojas», mientras que en caso de síndrome de Sjögren avanzado aparece un sistema de conductos rarificado junto con una imagen «en árbol desnudo de hojas».

Terapia. Dependerá de la etiología; puede incluir:

- Administración de antibióticos, ocasionalmente abertura del absceso y drenaje si hay infección bacteriana.
- Terapia sintomática con vendajes húmedos y dieta pastosa (infección vírica) o saliva artificial (síndrome de Sjögren, sialoadenitis de radiación).

Pronóstico. Las complicaciones pueden aparecer sobre todo en el caso del sarampión (dificultad de audición, pancreatitis, orquitis y encefalitis, etc.). La sialoadenitis crónica recidivante desaparece con frecuencia tras la pubertad. En caso de que persista, puede estar indicada la extirpación de la glándula.

Material protegido por derechos de autor



Inflamación del orificio de salida del conducto glandular (conducto parotídeo mayor)

Parotitis

Sialoadenitis submandibular

Cálculo en el conducto de Wharton: salida de pus al introducir una sonda

Material protegido por derechos de autor

A pesar del anillo linfático faríngeo, que actúa como «escudo protector», tanto en la boca como en la faringe aparecen múltiples infecciones (estomatitis y faringitis). La inflamación del tejido linfático faríngeo se denomina *angina*, independientemente de su causa. Lo más frecuente es que afecte a las amígdalas palatinas.

Angina amigdalina («anginas»)

Se denomina angina amigdalina a la inflamación aguda de las amígdalas palatinas, causada casi siempre por estreptococos β-hemolíticos, aunque a veces también puede estar provocada por estafilococos o *Haemophilus influenzae*. La angina amigdalina pasa por dos o tres estadios: estadio catarral, angina folicular **(A)**, en la que las amígdalas presentan pequeños puntos de pus, y angina lagunar, caracterizada por depósitos de pus más extensos.

Clínica. Los pacientes afectados (con frecuencia niños o adultos jóvenes) experimentan una sensación general de enfermedad; suelen tener cefalea, fiebre elevada, dolor de garganta y dificultades para tragar, ganglios linfáticos infartados y dolorosos en el ángulo de la mandíbula y ocasionalmente dificultades para comer y hablar.

Diagnóstico. El cuadro clínico es muy orientativo. En la inspección pueden destacar unas amígdalas palatinas muy hipertrofiadas, enrojecidas y ocasionalmente con manchas pequeñas o grandes **(A)**. Cuando los depósitos también afectan al arco del paladar, el agente causal de la angina acostumbran a ser los neumococos. Con frecuencia la lengua presenta un depósito blanquecino. Los parámetros inflamatorios del análisis de sangre están elevados (VSG elevada, leucocitosis).

Diagnóstico diferencial. Debe realizarse un diagnóstico diferencial para distinguirla de otras causas, p. ej. enfermedades hematológicas (v. pág. 730) o víricas.

Terapia. En la angina por estreptococos está indicada la administración de penicilina a dosis elevadas. Entre las medidas sintomáticas se incluyen el descanso en cama, la protección del cuello, la higiene bucal con desinfectantes y una dieta blanda.

Complicaciones. La infección no tiene por qué limitarse a las amígdalas, sino que puede extenderse localmente. Esto provoca, entre otras cosas, la formación de un absceso periamigdalino **(B)**, con frecuencia en posición supraamigdalar. Otras complicaciones pueden ser la sepsis tonsilógena y enfermedades inmunógenas secundarias tras una infección estreptocócica con afección del corazón y/o riñones.

Mononucleosis infecciosa

La mononucleosis infecciosa, también denominada *enfermedad de Pfeiffer* o *fiebre glandular de Pfeiffer*, está provocada por el virus de Epstein-Barr. Aparece con frecuencia en primavera y afecta sobre todo a jóvenes y adultos jóvenes; se transmite con la saliva («enfermedad del beso»).

Clínica. En cerca de dos tercios de los casos, la mononucleosis infecciosa sigue un curso inaparente. Cuando presenta sintomatología, es típico que la enfermedad curse con un estadio de pródromos de pocos días, con malestar general y cefaleas. A esto le siguen dolor de garganta con inflamación de los ganglios linfáticos del cuello, inflamación de las amígdalas con depósitos membranosos (seudomembranas; **D**), fiebre moderada (casi nunca por encima de 39 °C) y, con frecuencia, hepatomegalia y esplenomegalia.

Diagnóstico. El cuadro clínico es típico. El diagnóstico se confirma mediante el denominado test de Paul-Bunnel. En el hemograma se encuentran las células monocíticas características de «Pfeiffer», que representan el 70 % de los leucocitos. No debe realizarse una palpación debido al riesgo de desgarro del bazo.

Terapia. Está indicado el tratamiento sintomático: en primer lugar reposo en cama, después reposo físico, higiene bucal, antitérmicos y ocasionalmente antitusígenos. No hay que administrar antibióticos (salvo en caso de infección secundaria) ni ácido acetilsalicílico.

Difteria

El agente etiológico de la difteria es el *Corynebacterium diphtheriae*, que se transmite por infección de las gotas de aliento. Cerca del 20 % de los afectados presentan un cuadro clínico manifiesto. La difteria faríngea suele cursar con depósitos de seudomembranas firmemente adheridas a las amígdalas **(C)**. Después, la difteria faríngea puede complicarse con el llamado «crup verdadero», con riesgo de ahogo. El tratamiento se basa en antibióticos y antitoxina, para evitar efectos tóxicos sobre el corazón, la circulación, el tracto gastrointestinal y la piel, y las mucosas.

Material protegido por derechos de autor

Existen muchas enfermedades o factores sistémicos que provocan alteraciones de la mucosa bucal, las encías, la lengua y/o los labios, y cursan con afección del tracto digestivo profundo. Entre otras:

- Infecciones como las denominadas *enfermedades infantiles* (v. más adelante) o p. ej. sífilis.
- Factores endocrinos, como determinadas enfermedades (enfermedad de Addison, diabetes mellitus) o alteraciones hormonales fisiológicas (p. ej., durante la pubertad, la gestación o la menopausia).
- Carencias vitamínicas (p. ej., escorbuto, pelagra).
- Enfermedades hematológicas (v. pág. 730).
- Enfermedades cutáneas y colagenosis (v. pág. 732).

Sarampión

El sarampión está provocado por un virus y constituye una típica enfermedad exantematosa infantil. En el estadio de pródromos, además de los síntomas generales (fiebre, adelgazamiento y catarro de las vías respiratorias) ya aparece un enantema y las características manchas de Koplik **(A)** sobre la mucosa de la boca: pequeños puntos blancos como salpicaduras de cal, con un centro enrojecido, localizadas a la altura de los molares. También durante el estadio de pródromos puede aparecer un cuadro de «seudoapendicitis», que cursa con dolores abdominales y diarrea o estreñimiento. Cuando se produce el brote exantemático también suelen aparecer faringolaringitis y traqueobronquitis que cursan con tos seca irritativa.

Escarlatina

La escarlatina suele estar provocada por los estreptococos transmitidos con el aliento infectado de un paciente con anginas (v. pág. 726) o escarlatina. Ambos cuadros clínicos están provocados por el mismo tipo de estreptococos; sin embargo, a diferencia de la amigdalitis aislada, los síntomas típicos y las complicaciones de la escarlatina están provocados por la *toxina* de los estreptococos.

El cuadro clínico empieza súbitamente con fiebre elevada, dificultad para la deglución y ocasionalmente vómitos, así como dolor de cabeza, abdomen y extremidades. En el paladar blando y en la pared posterior de la faringe aparece un enantema de color rojo oscuro; las amígdalas palatinas presentan la imagen típica de una angina amigdalina (v. pág. 726). Al principio, la lengua presenta un depósito blanquecino que se desprenderá al cabo de pocos días. Después, las papilas gustativas están muy destacadas y la lengua presenta un color rojo intenso, por lo que esta fase de la enfermedad también se denomina «lengua de frambuesa» **(B)**.

Rubéola

La rubéola está provocada por el virus de la rubéola y también se caracteriza por manifestaciones orales: aparecen enantema y hemorragias puntiformes de la úvula, que en general cursan sin complicaciones. Sin embargo, si la infección afecta a una embarazada, pueden aparecer malformaciones en el hijo, aunque ello depende del momento del embarazo en que se haya infectado la madre (sobre todo, al principio del embarazo).

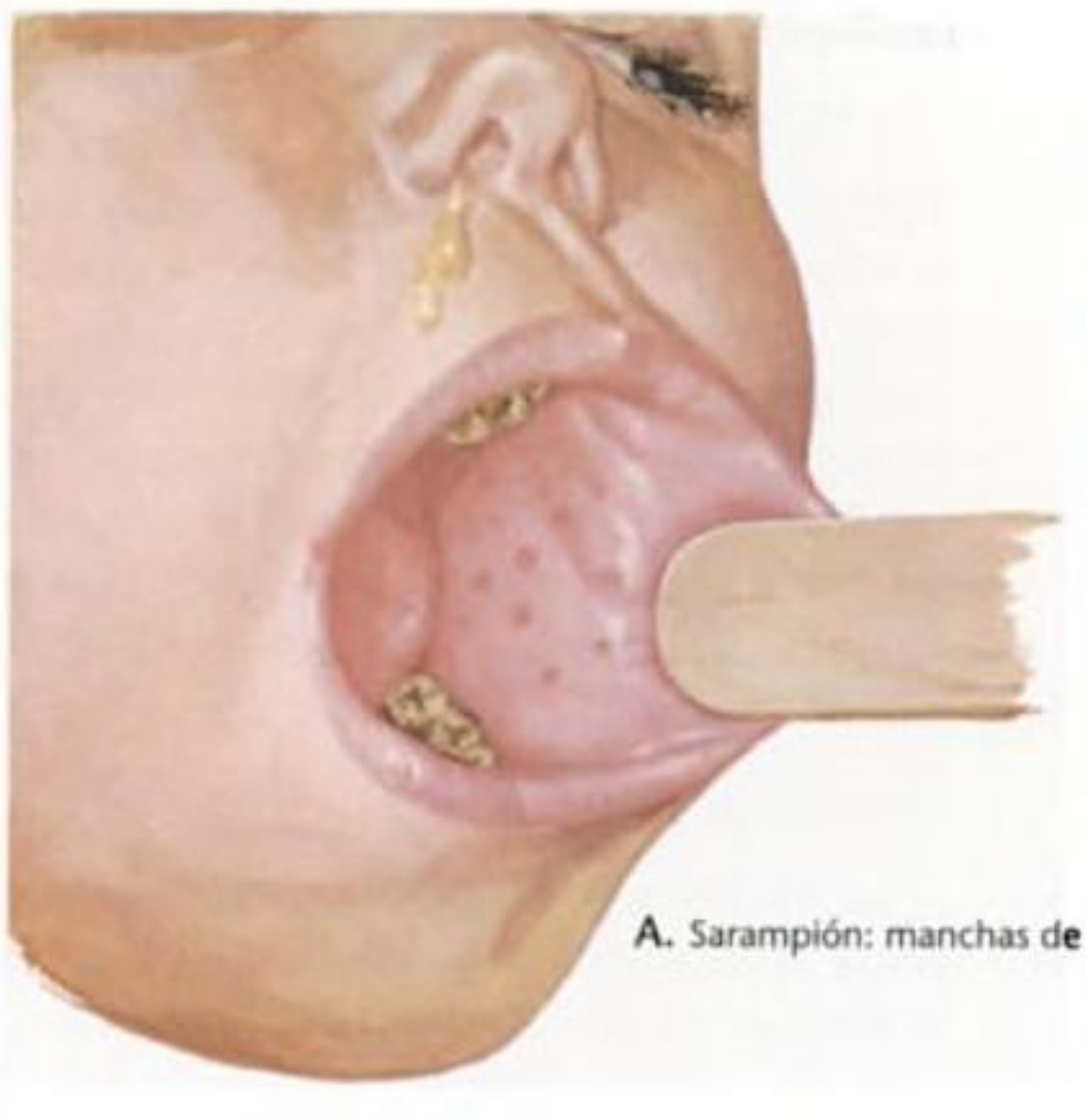
Varicela

La varicela está producida por el virus de la varicela-zoster, y se caracteriza por unas vesículas exantemáticas típicas que también pueden aparecer en el paladar **(E)**. En el paladar y la mucosa de los carillos, también pueden formarse erosiones cubiertas de material adherente, con el borde rojo. Estas lesiones no sólo aparecen en la boca, sino también en otras mucosas.

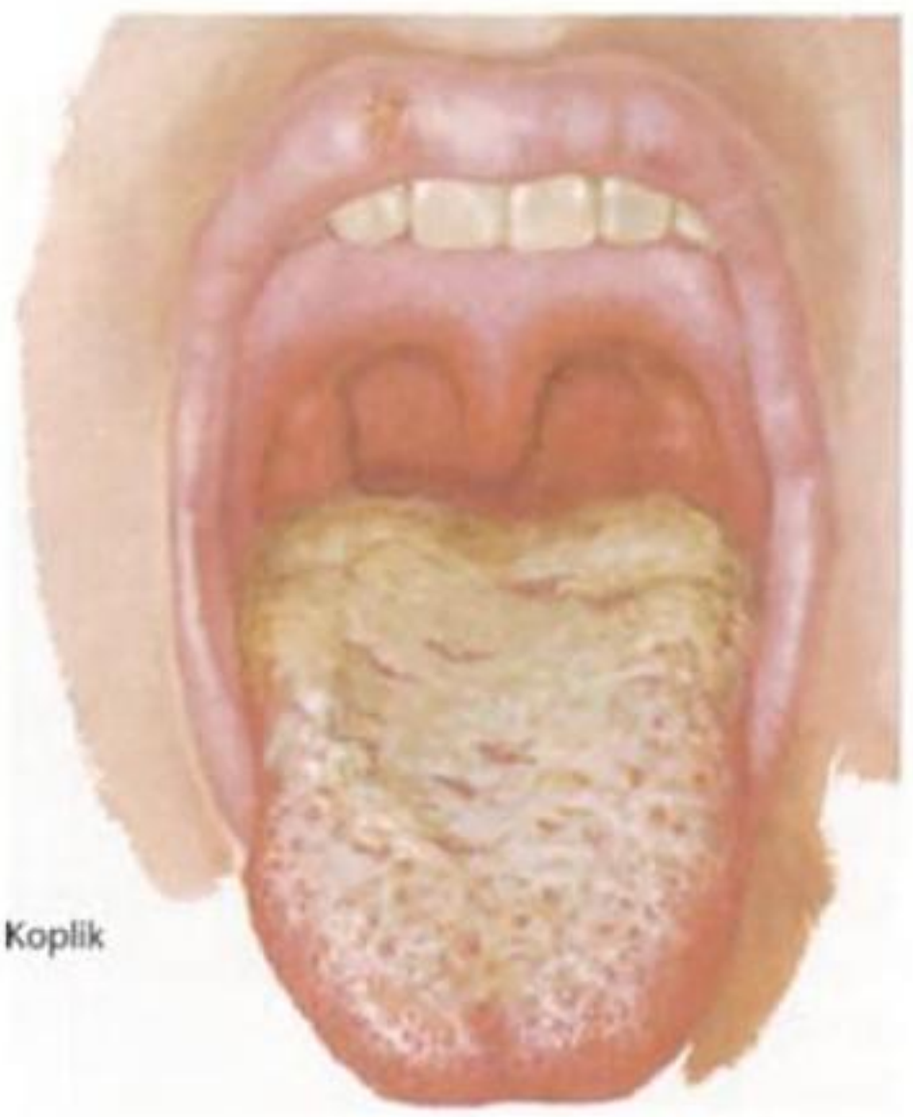
Síndrome boca-mano-pie

Esta enfermedad está provocada por el virus de Coxsackie y aparece sobre todo en las edades infantil y juvenil, con mayor frecuencia en primavera y otoño. Se caracteriza por la aparición de vesículas transparentes, del tamaño de una cabeza de alfiler, en la boca y los labios, así como en las palmas de las manos, las plantas de los pies y, más raramente, distribuidas por el tronco **(C)**; las vesículas se ulceran al cabo de dos días. El estado general es relativamente bueno; ocasionalmente, puede provocar dolor de garganta.

Material protegido por derechos de autor



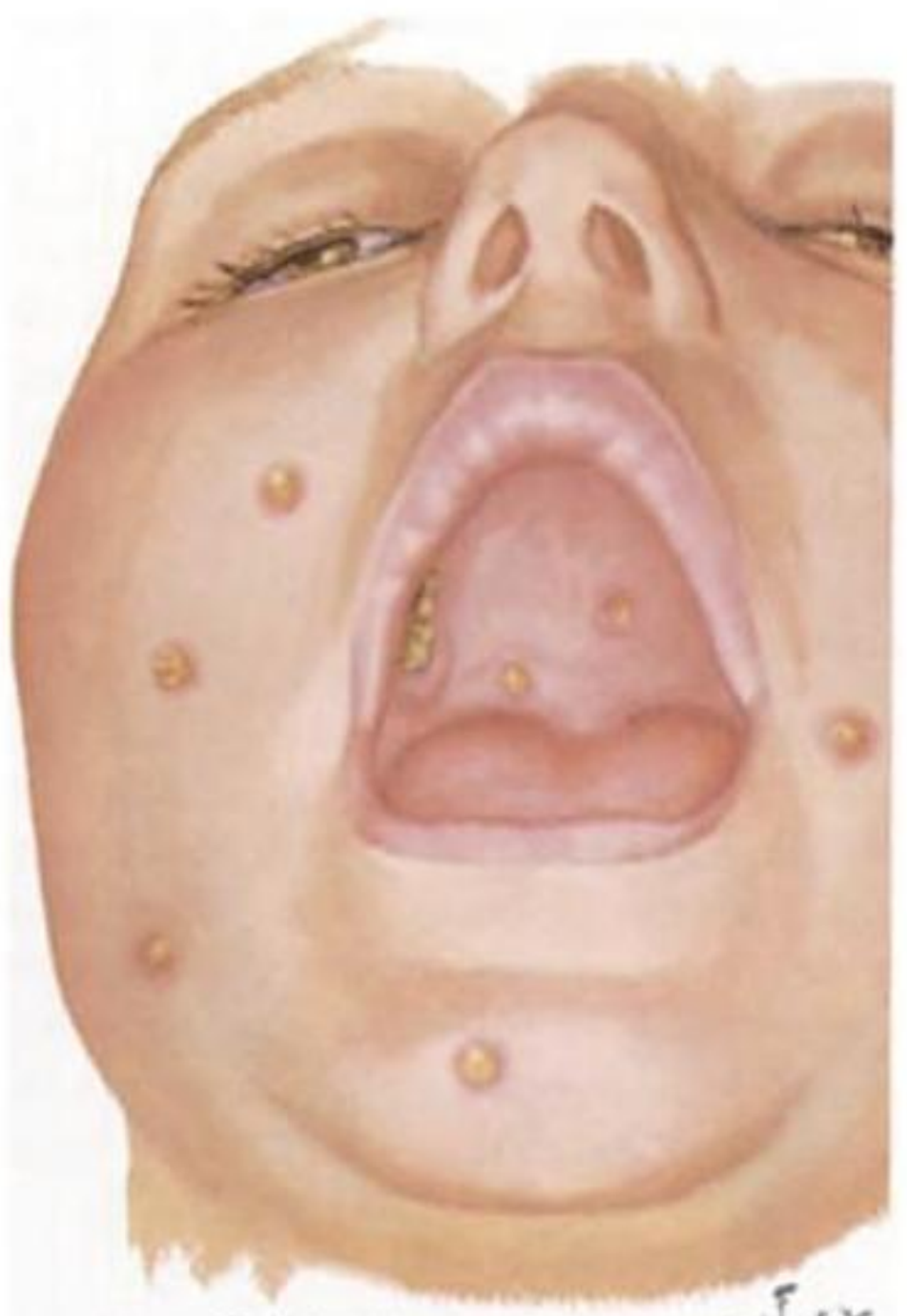
A. Sarampión: manchas de Koplik



B. Lengua de frambuesa de la escarlatina (punta de la lengua)

C. Síndrome boca-mano-pie

D. Mononucleosis infecciosa



E. Varicela (vesículas varicosas)

Material protegido por derechos de autor

Existen diversas enfermedades cutáneas y colagenosis que provocan síntomas orales que preceden, acompañan o aparecen independientemente de las manifestaciones cutáneas. Las lesiones de las mucosas habitualmente no son idénticas a las lesiones cutáneas.

Liquen rojo plano

El liquen rojo plano es una enfermedad dermatológica de etiología desconocida, que en dos terceras partes de los casos cursa con lesiones de la mucosa de la boca. Habitualmente se observa una imagen reticulada de color blanco azulado en la superficie de la mucosa (líneas de Wickham), normalmente a un lado de las mejillas **(A)** y la lengua, y más raramente en el paladar y las encías. En la mayoría de los casos también aparecen lesiones papulosas en la piel, en cuya superficie también pueden observarse líneas de Wickham; los síntomas clínicos de la enfermedad pueden limitarse a las mucosas, o más raramente afectar también a las uñas. Estas últimas suelen presentar lesiones poco características.

El «liquen rojo clásico» cursa con el cuadro clínico descrito y con prurito, pero también puede estar enmascarado, con múltiples variantes. Los desencadenantes del liquen rojo pueden ser, p. ej., diversos medicamentos. Con frecuencia este cuadro clínico desaparece por sí solo al cabo de unos meses.

Pénfigo vulgar

El pénfigo vulgar es una enfermedad vesiculosa rara de curso grave y etiología desconocida. En más del 50 % de los casos, la enfermedad empieza en la mucosa oral; aparecen grandes vesículas y ampollas indoloras. Las delgadas paredes de las vesículas se rompen rápidamente y dejan erosiones superficiales **(B)**. Normalmente no se observan signos de inflamación, o en todo caso en los estadios finales, que se caracterizan por un área enrojecida. La enfermedad se inicia lentamente, y después sigue un curso crónico recidivante con poca tendencia a la curación. En los estadios avanzados aumenta la secreción de saliva, y las zonas afectadas son dolorosas, con tendencia a la hemorragia.

Eritema exudativo multiforme (EEM)

El EEM es una enfermedad exantemática, casi siempre desencadenada tras la ingestión de determinados medicamentos, o que precede a una infección por el virus del herpes simple. Existen diversas formas; en el caso más grave, el síndrome de Stevens-Johnson, también están afectadas las mucosas (p. ej., boca, faringe, ojos, nariz y tráquea).

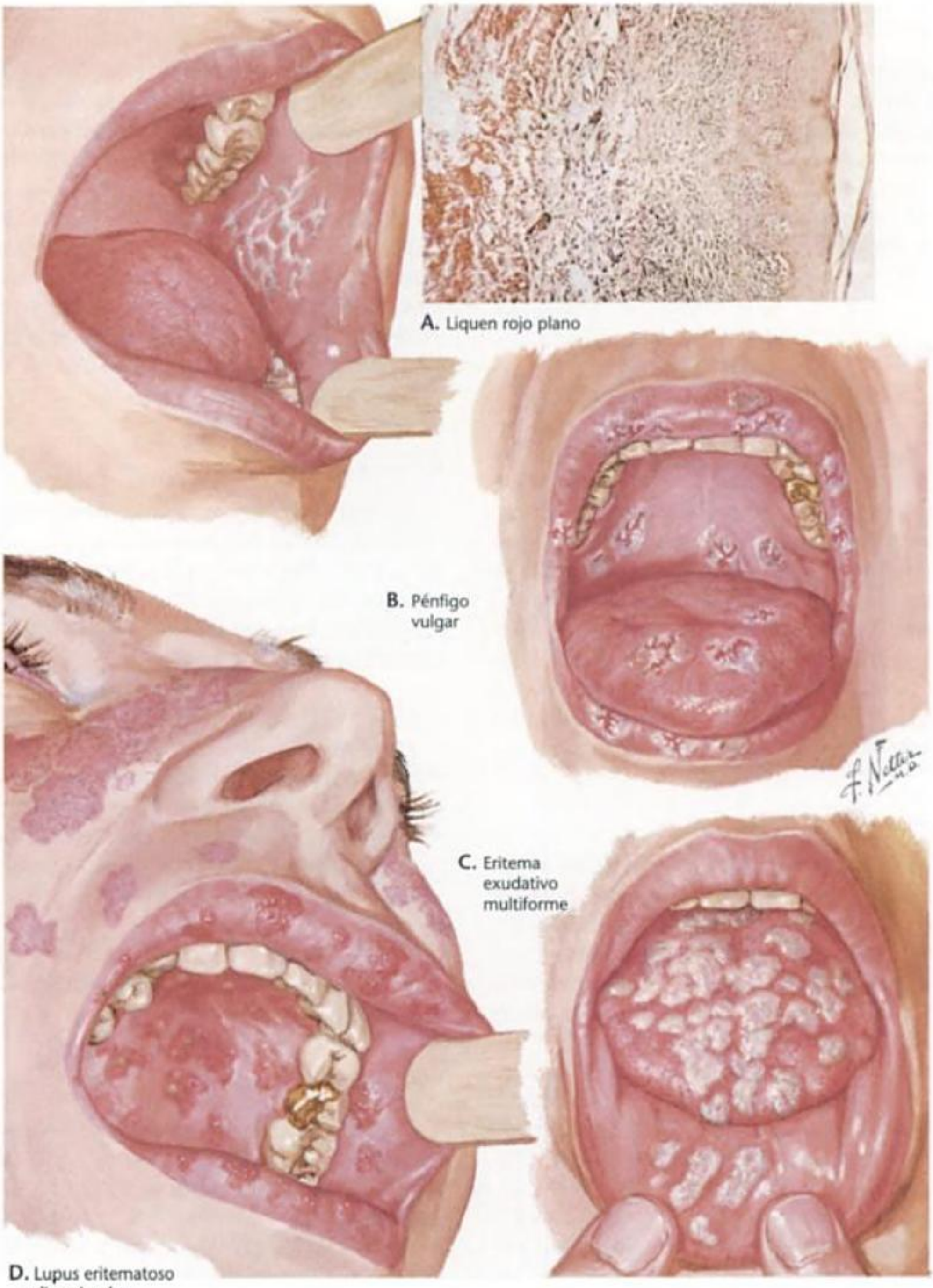
Las principales lesiones cutáneas del EEM son lesiones cutáneas en forma de diana rodeadas por un ribete en forma de escarapela, y en las mucosas hay lesiones vesiculares con depósitos seudomembranosos **(C)**. La enfermedad suele durar varias semanas, y un 10-15 % de los casos más graves son letales. La terapia se orienta según la magnitud y el cuadro de la enfermedad, y abarca desde aplicaciones externas simples hasta tratamientos intensivos en los casos de lesiones más graves.

Lupus eritematoso diseminado (LED)

El LED es una enfermedad autoinmune de la piel y del tejido conjuntivo vascular. En la sangre casi siempre se encuentran distintos anticuerpos contra las propias células del organismo; además, mediante métodos inmunohistológicos pueden detectarse depósitos de inmunoglobulinas en la membrana basal de la piel de los pacientes, e incluso de individuos sanos. Existe una predisposición genética. Afecta a las mujeres aproximadamente ocho veces más que a los hombres; la enfermedad casi siempre se presenta en adultos jóvenes.

El LED puede manifestarse en cualquier órgano; consecuentemente el cuadro clínico es muy variable. En la piel de la cara es típica la imagen de eritema en forma de mariposa, además de una queilitis. En la mucosa de las mejillas, paladar y nasofaringe se encuentran enantema, erosiones y úlceras **(D)**; habitualmente estas últimas son indoloras.

Material protegido por derechos de autor



A. Liquen rojo plano

B. Pénfigo vulgar

C. Eritema exudativo multiforme

D. Lupus eritematoso **diseminado**

Material protegido por derechos de autor

Los tumores de tejido conjuntivo de la orofaringe pueden permanecer durante mucho tiempo en su localización inicial antes de afectar al esófago o la tráquea debido a su tamaño.

Los primeros síntomas de un tumor de la orofaringe o de la base de la lengua pueden ser dificultades respiratorias o de la ingesta, en determinadas posiciones de la cabeza, porque los tumores benignos pueden crecer con un pedículo y, por lo tanto, limitar el paso de aire de forma facultativa solamente en determinadas posiciones de la cabeza. Por regla general, los tumores benignos son blandos y están cubiertos por una mucosa intacta.

Hemangiomas de la orofaringe

La mayoría de tumores benignos de la orofaringe proceden del tejido conjuntivo. Con mucha frecuencia, los hemangiomas afectan a la pared de la faringe. Casi siempre son congénitos, aunque pueden llegar a pasar desapercibidos hasta la edad adulta. Casi nunca dan síntomas, aunque ocasionalmente sangran. Los hemangiomas de faringe pueden ir asociados a hemangiomas de los labios, lengua, carrillos y todo el resto del tracto digestivo. No es necesaria una terapia a menos que el tumor provoque síntomas.

Neurofibroma de la pared de la faringe

El neurofibroma de la pared de la faringe consiste en un tumor submucoso, nodular y de base amplia que con frecuencia se desarrolla en forma de banda en la pared posterior o lateral de la faringe, y que puede llegar hasta la hipofaringe. Estos tumores pueden ir asociados a neurofibromatosis generalizadas. El diagnóstico es histológico, mediante una biopsia de escisión.

Quistes

Los tumores más frecuentes de la epiglotis son los quistes de retención, que con frecuencia se descubren por casualidad durante las endoscopias esofágicas. Por regla general son asintomáticos, aunque pueden provocar la sensación de tener una bola en la garganta o disfagia. Es frecuente que tengan un tallo y que nazcan en la mucosa de la epiglotis **(A)**. La terapia de elección es la extirpación quirúrgica cuando son sintomáticos.

Lipoma fibroso de las valéculas epiglóticas

Este tumor no se advierte hasta que provoca insuficiencia respiratoria con riesgo de ahogo. Casi siempre tiene forma esférica, es de color amarillento y está cubierto por una mucosa lisa **(B)**. Normalmente se asienta en la epiglotis, tiene una base amplia y se extirpa quirúrgicamente.

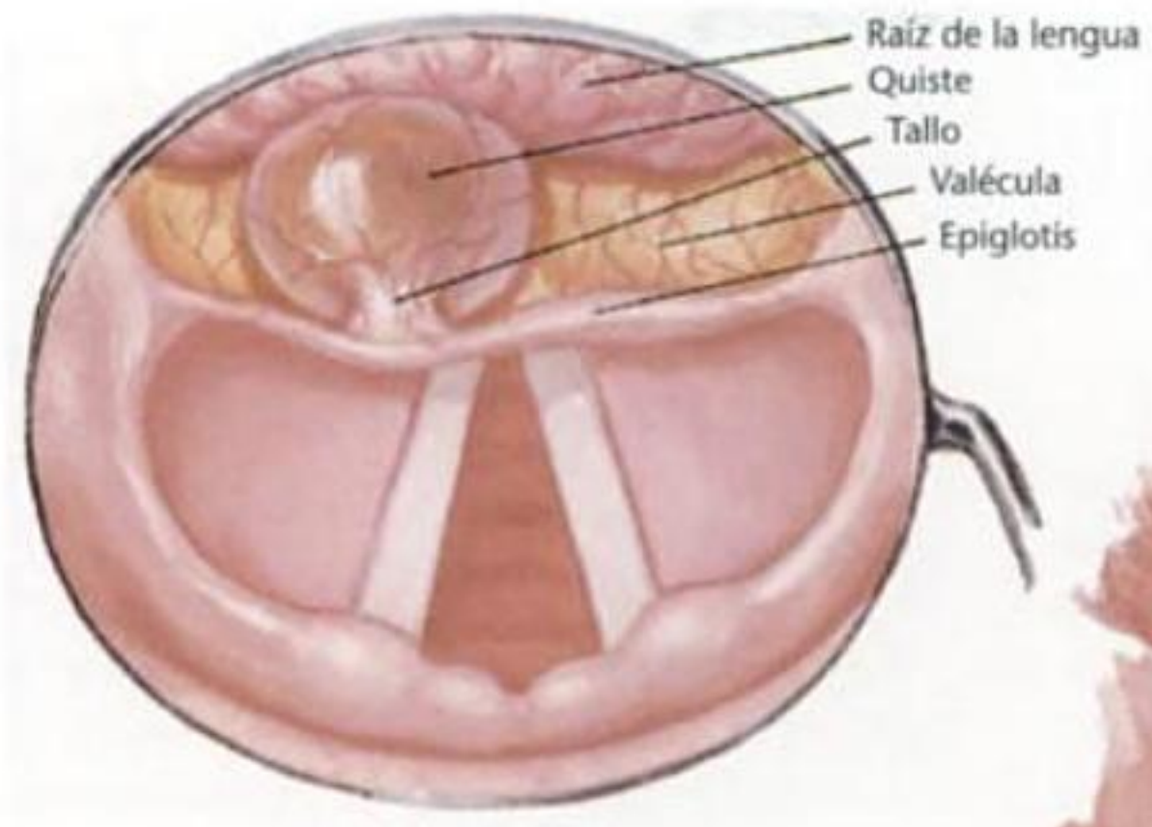
Tumores de la base de la lengua

Algunos tumores de la base de la lengua consisten en tejido tiroideo aberrante, el denominado *bocio de la base de la lengua*. Puede permanecer durante mucho tiempo sin ser descubierto, manifestándose en forma de abombamiento de la base de la lengua que nace en el orificio ciego y alcanza hasta la superficie de la epiglotis en contacto con la lengua. De todos modos, su tamaño es a veces tan grande que obstruye la tráquea, ya que desplaza la epiglotis en dirección a la laringe. Está cubierto por una mucosa intacta y es de consistencia blanda. Normalmente, el diagnóstico se establece mediante una gammagrafía con ^{99m}Tc, con la que se detecta tejido de glándula tiroides activo en la base de la lengua, a la vez que puede comprobarse si hay tejido tiroideo en su localización «normal» o debajo de la faringe.

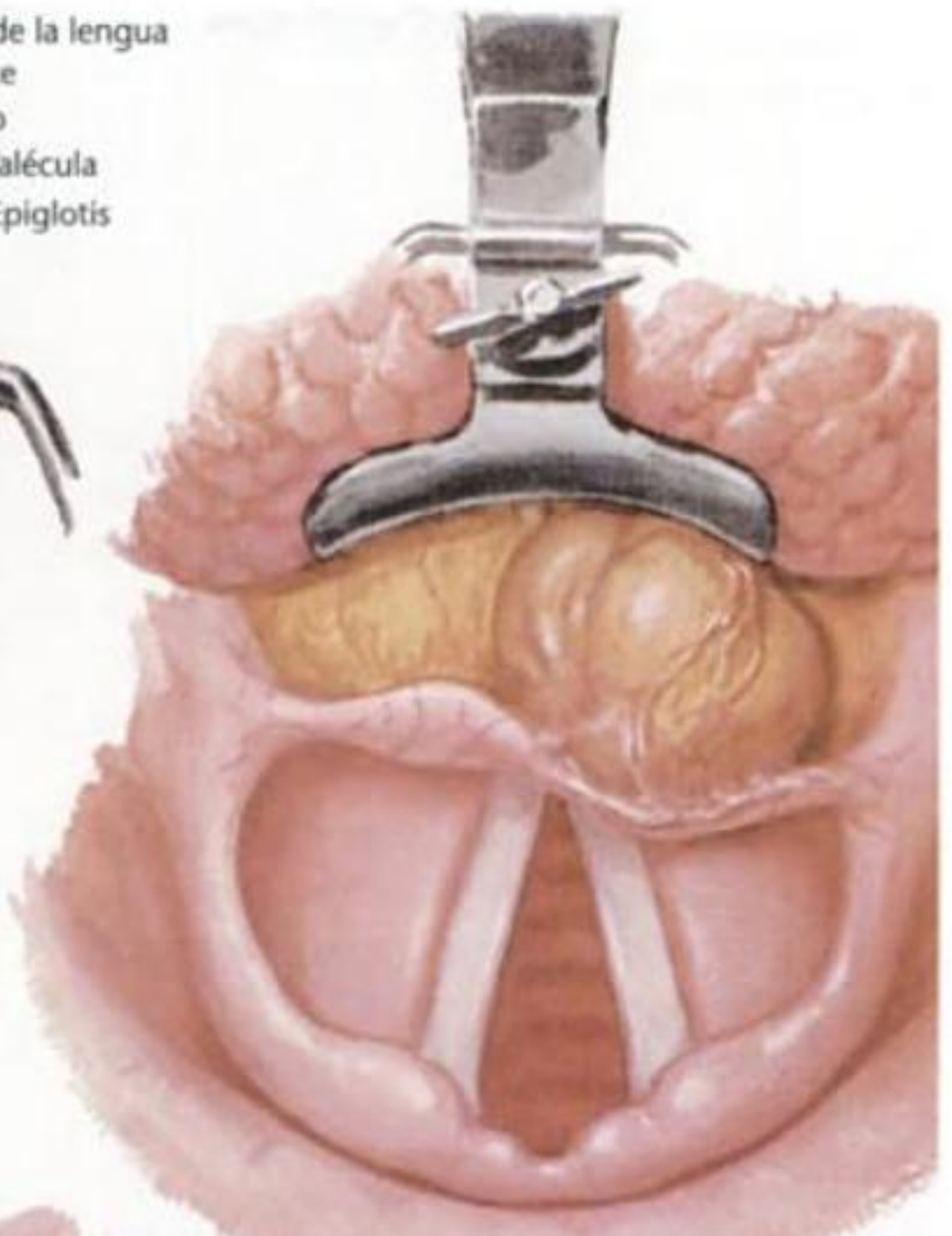
Solamente hay que tratar cuando el tumor de la base de la lengua entraña complicaciones. Sin embargo, antes de decidir una terapia hay que tener en cuenta que el bocio de la base de la lengua es con frecuencia el único tejido tiroideo intacto de que dispone el organismo, concretamente en los casos en que durante el desarrollo embrionario todo el tejido permanece en su lugar y no emigra a través del conducto tirogloso (v. también pág. 564). Estos bocios de la base de la lengua nunca puede extirparse por completo, sino simplemente reducirse en la medida necesaria para resolver la sintomatología que provocan. Habitualmente, cuando el bocio es grande, esto también se puede conseguir con radioterapia. Las porciones edematosas del bocio también se extirpan quirúrgicamente.

Otros tumores de la base de la lengua pueden ser tumores amiloides o condromas.

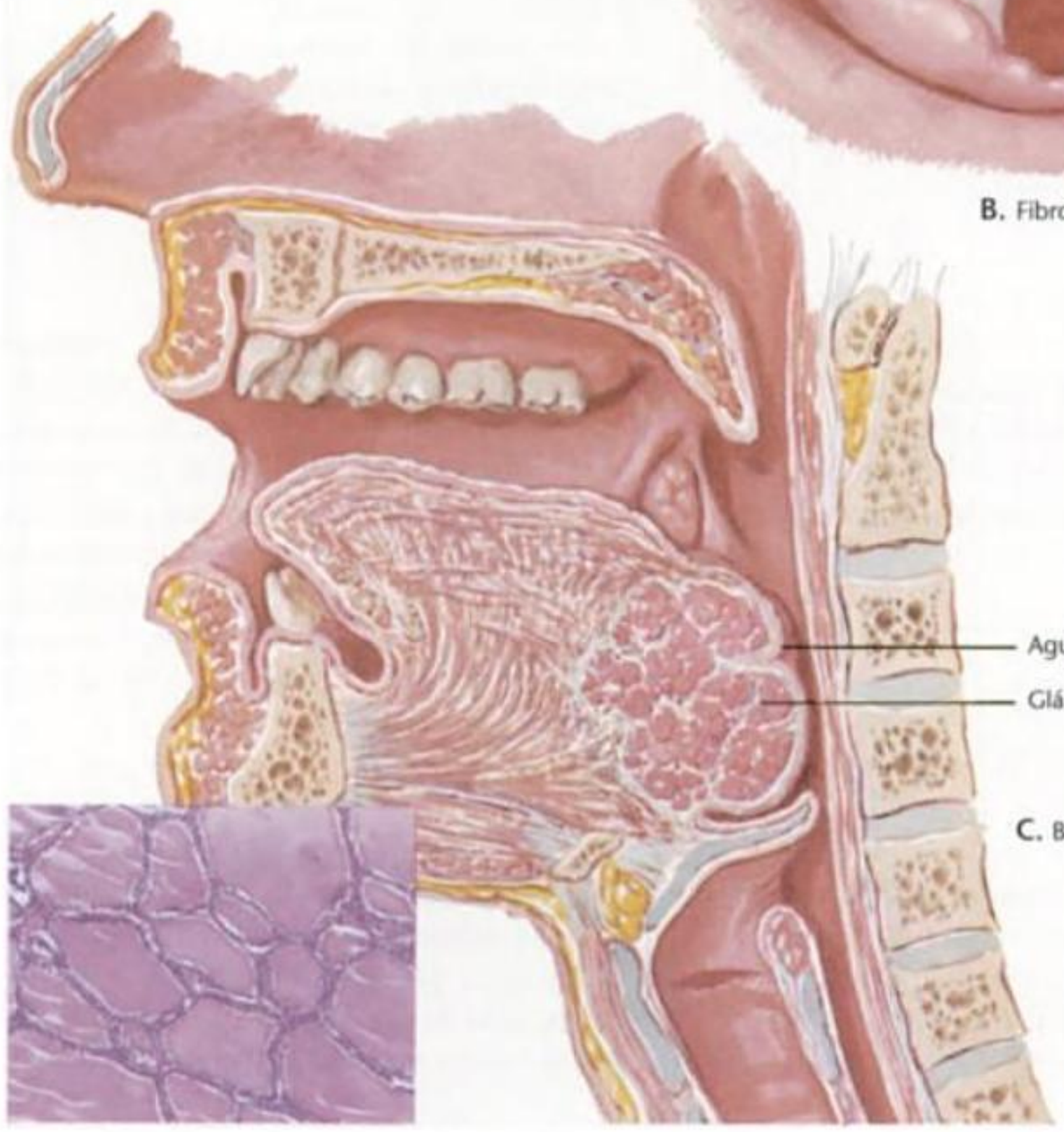
Material protegido por derechos de autor



A. Quiste epiglótico (visión con espéculo epiglótico)



B. Fibrolipoma de la valécula



C. Bocio de la base de la lengua

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Las leucoplaquias consisten en lesiones mucosas de color blanquecino que pueden obedecer a diversas causas. Por un lado, pueden persistir durante muchos años sin modificarse, y por otro pueden constituir una lesión precancerosa capaz de desarrollar un carcinoma muy rápidamente.

Etiología

Cabe distinguir tres causas distintas:

- Factores predisponentes como la edad (desde mediana edad hasta edad muy avanzada), sexo (más frecuente en hombres que en mujeres) y etnia (más frecuente entre euroasiáticos).
- Factores irritativos exógenos, como una acción mecánica (p. ej., irritación provocada por prótesis mal asentadas, posición anómala de los dientes o dientes defectuosos, o morderse repetidamente la mucosa, lo que también se denomina *Morsicatio buccarum*) o agentes químicos (p. ej., fumadores de pipa, tabaco de mascar).
- Factores irritativos endógenos, como infecciones fúngicas orales (sobre todo *Candida albicans*), liquen rojo plano (v. pág. 732), y carencia de vitamina A, entre otros.

Patogénesis

Las lesiones de la mucosa empiezan con una reacción inflamatoria del corion, a la que sigue un engrosamiento y cornificación del epitelio. Este último se manifiesta en forma de placa blanquecina opaca. Estas lesiones son indoloras, pero pueden dar sensación de sequedad y ardor. Normalmente, la primera lesión de esta inflamación crónica, un eritema leve, suele pasar desapercibida.

Clínica

Se distinguen tres formas de leucoplaquia en función de su cuadro clínico:

- Leucoplaquia plana o leucoplaquia simple (la forma más frecuente). Casi siempre se encuentra a nivel de la mucosa, con bordes claramente delimitados y predominantemente con una superficie plana, homogénea y raramente con pliegues longitudinales. Es raro que la leucoplaquia plana se transforme en maligna (cerca del 2 %).
- Leucoplaquia verrugosa: esta forma de leucoplaquia presenta un crecimiento papilomatoso que traspasa el nivel de la mucosa. En cerca del 20 % de los casos, sufre transformación maligna.
- Leucoplaquia erosiva. Con frecuencia sus lesiones son dolorosas, irregulares y de bordes poco definidos, y su superficie presenta una serie de áreas nodulares blancas o erosiones rojizas. A menudo se observa candidiasis. La leucoplaquia erosiva experimenta una transformación maligna en el 35 % de los casos.

Las leucoplaquias pueden aparecer en cualquier lugar de la cavidad oral y de los labios, aunque lo más frecuente (más del 50 %) es encontrarlas en la mucosa de las mejillas, y en segundo lugar en la comisura de los labios. La leucoplaquia de los carrillos acostumbra a discurrir paralela a la línea de cierre de los dientes, y cuando afecta a la lengua suele encontrarse en los dos tercios anteriores o en el borde de la lengua. En este caso, las lesiones se caracterizan por un aspecto de mosaico. La leucoplaquia de los labios se caracteriza por encontrarse frecuentemente en la zona interna del labio inferior, empezando en forma de placa blanquecina («mancha del fumador»).

Diagnóstico

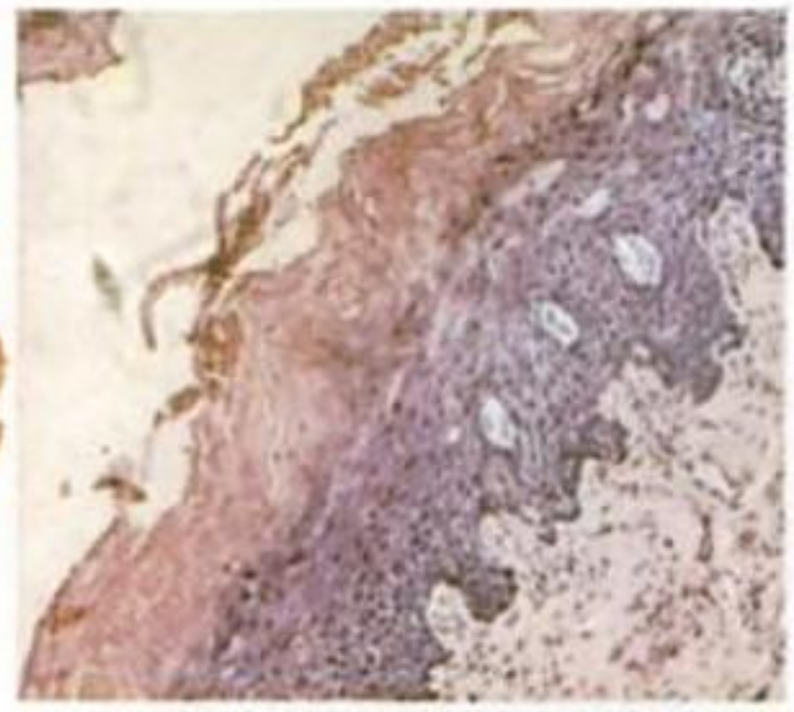
Las leucoplaquias se consideran precancerosas hasta que se demuestre lo contrario. En determinadas ocasiones se resuelven por sí solas cuando pueden eliminarse las causas irritativas desencadenantes. Si esto no se consigue en pocos días, debe realizarse una biopsia de la leucoplaquia y someterla a análisis histológico. Casi siempre se encuentran hiperqueratosis, y con frecuencia atipias epiteliales y celulares; las disqueratosis pueden transformarse en carcinoma de epitelio plano.

Terapia

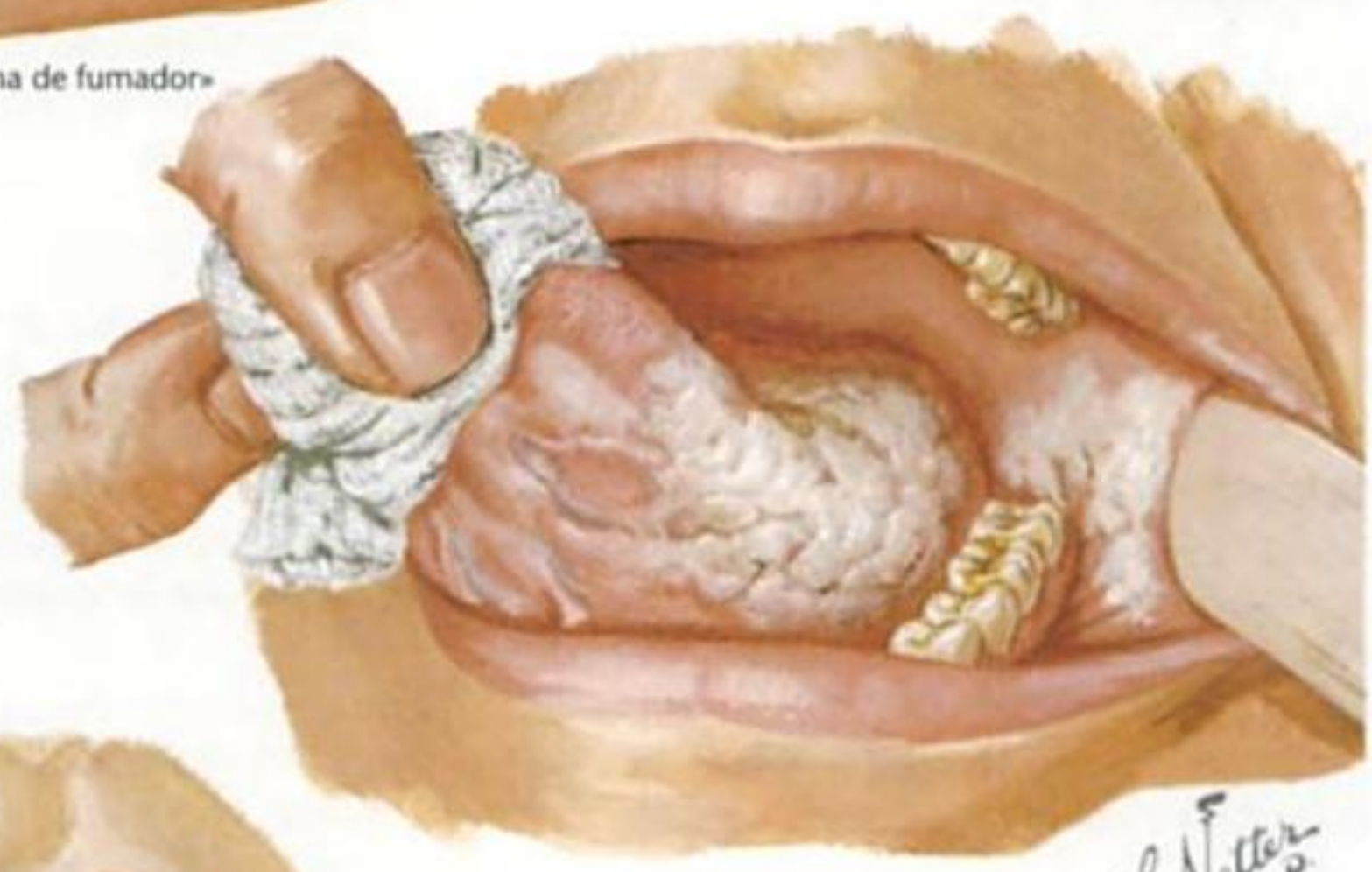
Aunque no exista ningún indicio de lesión maligna, la leucoplaquia persistente debe extirparse siempre por completo, puesto que puede acabar sufriendo una transformación maligna. Además, es imprescindible realizar controles sucesivos.

Material protegido por derechos de autor

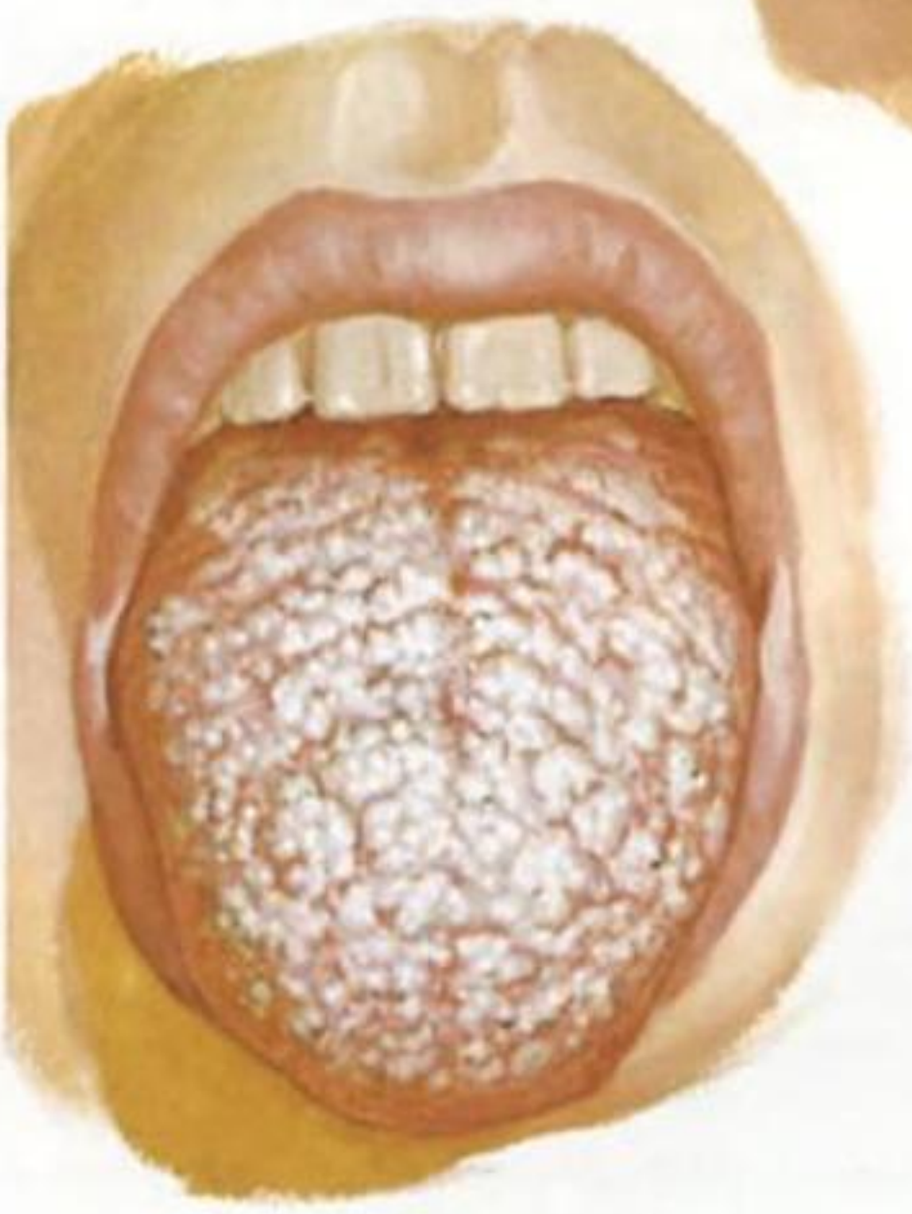
▲ «Mancha de fumador»



▲ Leucoplaquia con disqueratosis inicial



▶ Leucoplaquia ligeramente elevada en la lengua y en la mucosa de las mejillas



▲ Leucoplaquia masiva de la lengua

▲ «Estomatitis nicotínica»

Material protegido por derechos de autor

En más del 90 % de los casos, los carcinomas de la boca y la faringe son de epitelio plano; más raramente aparecen adenocarcinomas y carcinomas de glándulas salivales; los sarcomas, linfomas malignos y melanomas son auténticas rarezas.

En función del crecimiento del tumor, los carcinomas se clasifican de la siguiente manera (clasificación T):

- T_1: la dimensión máxima del tumor llega hasta los 2 cm.
- T_2: el tumor es mayor de 2 cm, sin superar los 4 cm.
- T_3: la dimensión máxima del tumor supera los 4 cm, aunque sigue limitado a los labios.
- T_4: independientemente de su tamaño, el tumor se ha infiltrado en las estructuras vecinas (p. ej., piel, lengua, hueso).

Tumores malignos de los labios

El 95 % de los carcinomas de los labios son carcinomas de epitelio plano, y se encuentran casi siempre en posición paramedial en el labio superior (88 %, **A**). En el labio superior se diagnostican con más frecuencia los carcinomas de células basales. Afectan con mayor frecuencia a los hombres que a las mujeres, con un máximo en la sexta o séptima décadas de la vida.

Etiología. El carcinoma de los labios suele aparecer por efecto de una acción actínica crónica. Otros factores de riesgo importantes son el tabaquismo, el consumo masivo de alcohol y el consumo de tabaco de mascar.

Clínica. Las primeras lesiones suelen aparecer en el límite del limbo. Se desarrolla un tumor de crecimiento verrugoso o, con mayor frecuencia, un tumor ulcerativo con un borde duro. En los estadios avanzados, los carcinomas de los labios también pueden infiltrarse hasta el hueso de la mandíbula.

Diagnóstico. Ante cualquier sospecha de carcinoma, hay que realizar una biopsia y un análisis histológico. En el diagnóstico diferencial cabe considerar, entre otros, los carcinomas de células basales y los queratoacantomas. También es importante efectuar una palpación y ocasionalmente una ecografía de los ganglios linfáticos regionales (submandibulares o submentonianos), puesto que el carcinoma de epitelio plano puede hacer metástasis en ellos; sin embargo, cuando ello ocurre (raramente), acostumbra a ser bastante tarde.

Terapia. En la mayoría de carcinomas de labios, la terapia de elección es la escisión completa (con frecuencia escisión en cuña) con varios milímetros de margen de seguridad. En algunas circunstancias, para cerrar la gran lesión que queda, hay que realizar una plastia de desplazamiento. Si existe sospecha de metástasis, también habrá que extirpar los ganglios linfáticos regionales (disección de cuello suprahioidea). A veces los tumores muy grandes, con infiltración del entorno, solamente pueden tratarse con radiación paliativa.

Tumores malignos de la cavidad oral

Los tumores malignos de la lengua y la mucosa bucal también son predominantemente carcinomas de epitelio plano. Cerca de dos tercios de los carcinomas de la cavidad bucal se desarrollan entre el borde de la lengua y la línea alveolar inferior. Otras localizaciones preferentes son la mucosa de los carrillos **(D)**, encías **(B)**, dos tercios anteriores de la lengua **(E)** y paladar duro.

Etiología. Los tumores malignos aparecen con frecuencia a consecuencia de una leucoplaquia. Entre los factores de riesgo o causas predisponentes cabe contar sobre todo el consumo de tabaco (cigarrillos, pipa, tabaco de mascar) combinado con consumo de alcohol (sobre todo bebidas de alta graduación), así como irritaciones mecánicas, higiene bucal deficitaria y otros.

Clínica. Siempre hay que sospechar un carcinoma cuando, tras hacer desaparecer las posibles causas, las lesiones mucosas no curan o incluso crecen. Los síntomas típicos son úlceras o necrosis con bordes muy duros en forma de pared; cuando el carcinoma presenta un crecimiento primario en profundidad, también puede manifestarse en forma de nódulos muy duros bajo una mucosa intacta. El afectado suele quejarse de dificultades en la deglución y en el habla, salivación o saliva hemorrágica.

Diagnóstico. La imagen clínica y el resultado de la palpación son muy orientativos, y el análisis histológico de una biopsia confirma el diagnóstico. Para descartar las metástasis, hay que realizar una ecografía de las vías linfáticas submandibulares y cervicales; en caso de infiltración ósea, hay que efectuar una TC, y en caso de infiltración de la lengua está indicada una RM.

Terapia. Habitualmente el tumor se extirpa con un margen de seguridad suficiente, y si es muy grande además se irradia. El lecho del tumor en la región del cuello se irradia tras la intervención quirúrgica. También es posible recurrir a la quimioterapia (prequirúrgica, primaria, de recidivas).

Material protegido por derechos de autor

Tumores malignos de la faringe

Cerca del 80 % de los carcinomas de orofaringe se encuentran en las amígdalas y base de la lengua. Otros puntos predilectos son el paladar blando, arco palatino anterior, úvula, pared posterior de la faringe, pared lateral y amígdalas. Los carcinomas de epitelio plano constituyen la mayoría, con cerca del 90 % de los casos; además, también pueden aparecer linfomas malignos y hemangiosarcomas. Afectan a los hombres con una frecuencia aprox. cuatro veces superior a la de las mujeres.

Los tumores presentan metástasis en los ganglios linfáticos del cuello y metástasis hematógenas frecuentes en los huesos; también pueden verse afectados los pulmones y el hígado.

Etiología. El mayor factor de riesgo del carcinoma de orofaringe es el consumo combinado de alcohol de alta graduación y nicotina.

Clínica. Los pacientes se quejan de dificultades unilaterales al tragar, sequedad de garganta (a veces acompañada de afonía), sensación de «tener una bola en la garganta», mayor producción de saliva y a veces incluso disnea. Los síntomas más tardíos son:

- Dolor unilateral que se irradia hasta la oreja (p. ej., al tragar).
- Pinzamiento de la mandíbula, que indica la infiltración del tumor en los músculos pterigoideos.

Diagnóstico. El diagnóstico abarca:

- Anamnesis extensa.
- Inspección (examen con espéculo, que casi nunca permite ver todo el tumor; endoscopia).
- Palpación.
- Métodos de obtención de imagen para detectar la infiltración del tumor en el tejido periférico, así como posibles metástasis (TC, RM, ecografía).
- Biopsia de escisión del tumor para confirmar el diagnóstico.

En el diagnóstico diferencial deben considerarse tumores (v. pág. 734 y s.) e inflamaciones.

Terapia. El tratamiento de los tumores malignos de la orofaringe dependerá del estadio alcanzado. Los tumores más pequeños (estadios T_1 y T_2), que todavía no hayan traspasado la línea media, se extirpan por completo en primera instancia.

Puesto que cerca de un tercio de los tumores malignos de la faringe ya suelen presentar metástasis en los ganglios linfáticos regionales en el momento de formularse el diagnóstico, habrá que realizar además una «disección de cuello» bilateral, y a continuación irradiar el lecho del tumor y la zona de drenaje linfático.

Los tumores en estadios avanzados primero se irradian, o bien se tratan simultáneamente con radiación y quimioterapia. Con frecuencia también se trata en primer lugar mediante quimioterapia y luego se interviene mediante cirugía. Normalmente los linfomas malignos se tratan con irradiación o citostáticos.

Tumores malignos de las glándulas salivales

Apenas un tercio de los tumores de las glándulas salivales son malignos. Aparecen con máxima frecuencia en la quinta década de la vida y afectan en igual medida a mujeres y hombres. Casi siempre se trata de tumores epiteliales, entre otros adenocarcinomas, carcinomas de epitelio plano o carcinomas mucoepidermoides; en las glándulas salivales, aparecen raramente linfomas o metástasis de otros tumores primarios.

Los tumores de las glándulas linfáticas generan metástasis en los ganglios linfáticos regionales con bastante rapidez. Por vía hematógena se encuentran metástasis sobre todo en los pulmones.

Etiología. Entre los factores de riesgo cabe considerar un adenoma pleomorfo o la acción de una radiación ionizante unos 20 años antes de aparecer el carcinoma. En caso del síndrome de Sjögren, existe mayor tendencia a los linfomas de las glándulas salivales.

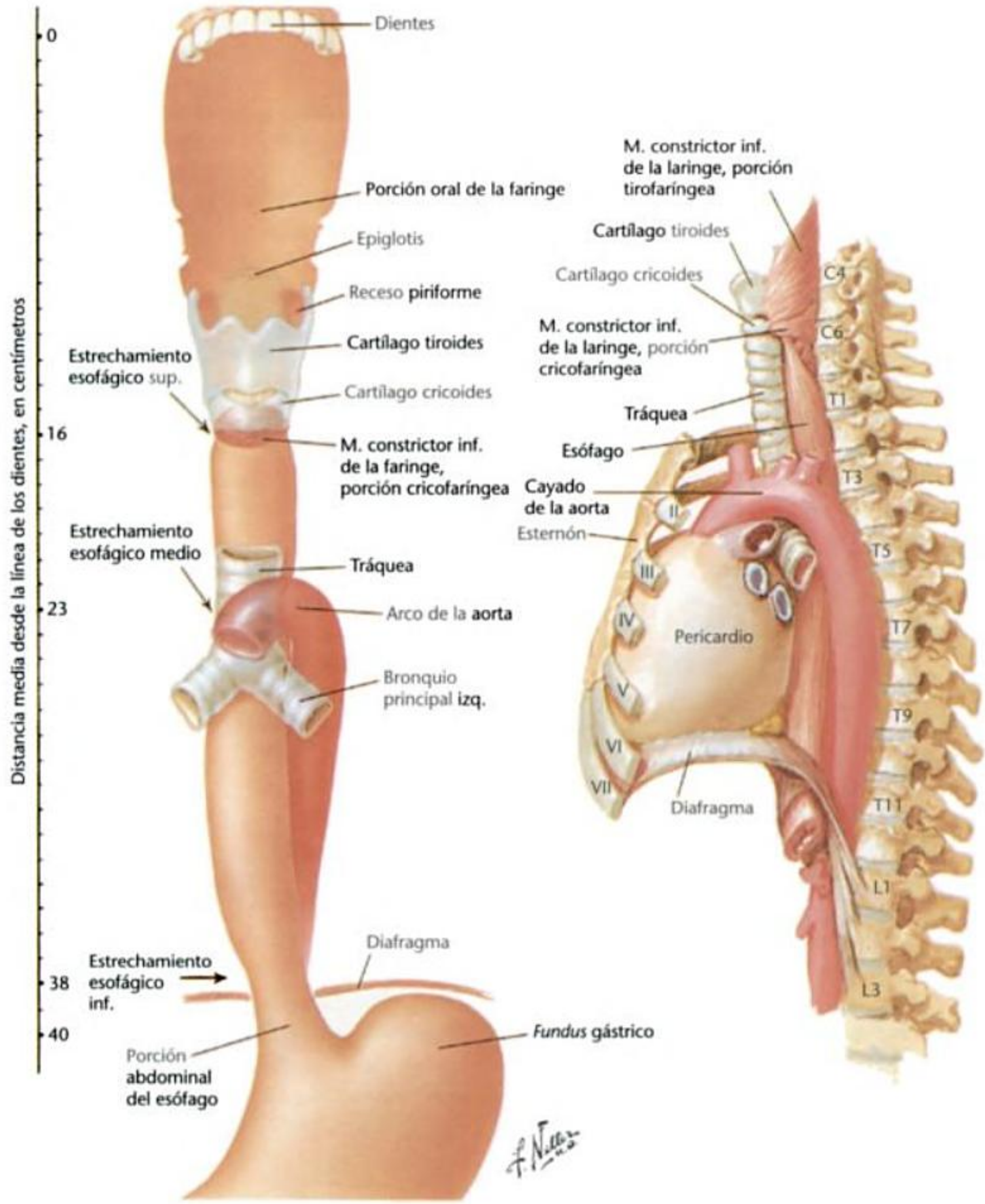
Clínica. La glándula salival afectada está casi siempre aumentada de tamaño (ocasionalmente también lo están los ganglios linfáticos regionales) y causa dolor. Un tumor maligno de la glándula parótida puede infiltrarse en el n. facial y provocar una paresia.

Diagnóstico. Los exámenes más importantes son:

- Inspección. ¿Hinchazón?, ¿paresia del facial? Durante la exploración con espéculo ocasionalmente se observa un abombamiento de la pared de la faringe.
- Palpación. Por lo general, la glándula no puede distinguirse fácilmente de su entorno, es difícilmente desplazable y presenta una consistencia dura y granulosa.
- La ecografía, TC y/o RM sirven para evaluar el tamaño del tumor y las posibles metástasis.
- Histología para confirmar el diagnóstico.

Terapia. La terapia de elección es la extirpación total de la glándula afectada con «disección del cuello» ipsolateral y posterior irradiación; si no se puede operar el tumor, debe empezarse con la irradiación.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Peristaltismo esofágico

El transporte de un bolo deglutido a lo largo del esófago está garantizado por las contracciones peristálticas de la musculatura de la pared. La velocidad de transporte del tramo superior de la musculatura estriada es más rápida que la de la inferior, y en total el bolo tarda unos 20-25 s en llegar a la entrada del estómago. Por el contrario, los líquidos pasan a lo largo del esófago con mucha mayor rapidez gracias al efecto de la gravedad, si bien también provocan una onda peristáltica, que mientras el cuerpo se mantiene en posición normal no tiene ningún efecto porque es demasiado lenta. En decúbito lateral la velocidad de transporte del líquido equivale a la de los bolos sólidos. Incluso con el cuerpo cabeza abajo pueden tragarse líquidos gracias a la eficacia del peristaltismo esofágico.

El acto de la deglución es reflejo y no puede influirse voluntariamente sobre él. El paso del bolo por la faringe provoca contracciones musculares coordinadas en el esófago. La rama aferente de este arco reflejo discurre a lo largo del n. glosofaríngeo, y la eferente por el n. vago (v. pág. 752). Además, el control de la secuencia del estímulo de los músculos corre a cargo del plexo mientérico intramural del esófago (plexo de Auerbach).

Zona de paso al estómago

La capa muscular externa del esófago, de curso casi longitudinal, presenta continuidad con la capa muscular externa del estómago. La capa muscular interna en espiral, con fibras de curso casi horizontal, también presenta continuidad con la pared del estómago, aunque a la altura del cardias se divide en una capa media circular y una capa interna oblicua. A la altura de la escotadura cardial, las fibras musculares de la capa interna presentan una disposición en bucles.

La zona de paso entre el esófago y el estómago está apenas 2-3 cm por debajo del paso del diafragma y cumple sobre todo la función de cerrar el estómago en su parte superior. Es importante que pueda cerrarse para evitar el reflujo del contenido gástrico ácido hacia el esófago, que dañaría su mucosa.

Mecanismo de esfínter

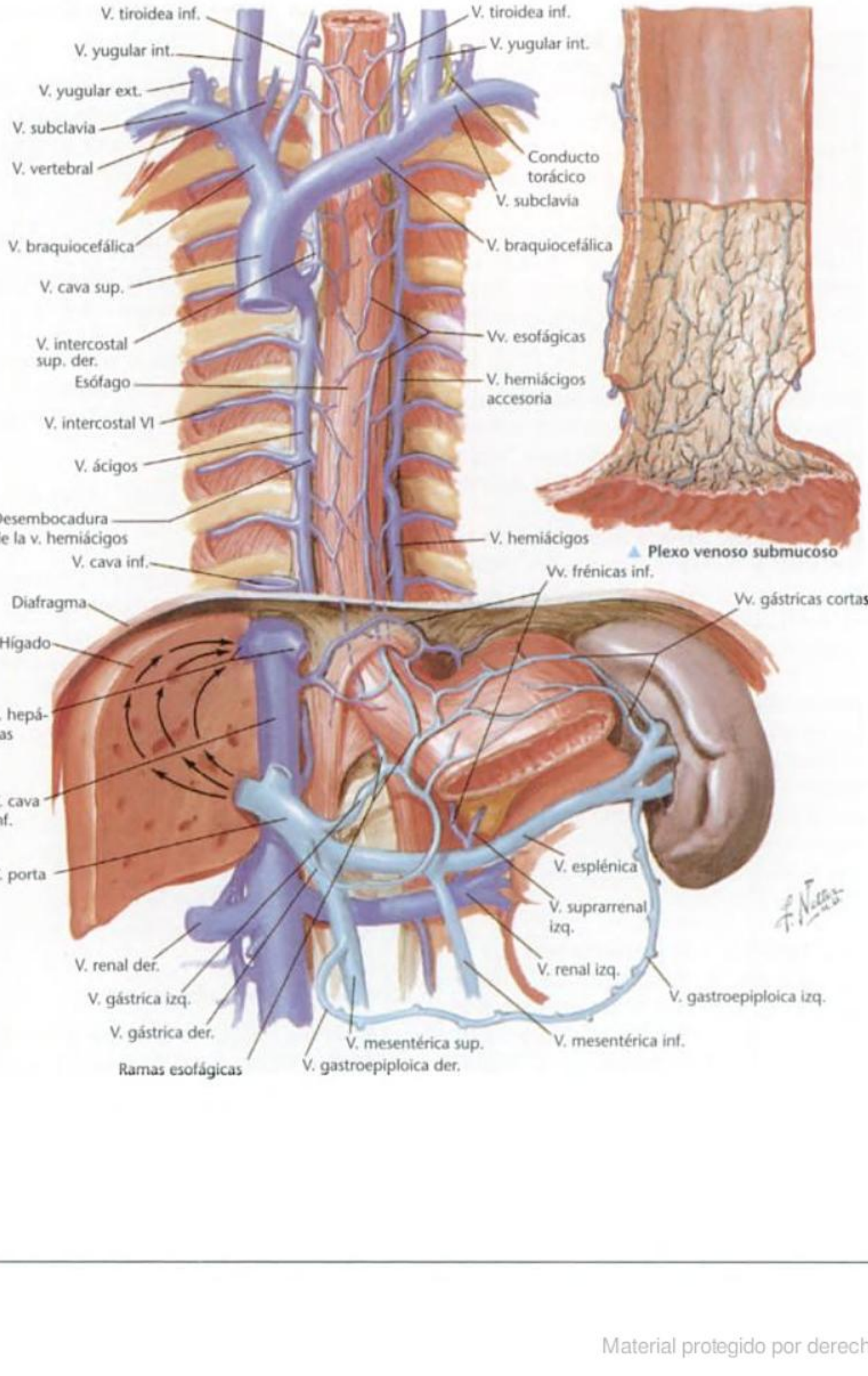
Durante mucho tiempo no se conoció el mecanismo de cierre de la zona de paso entre el esófago y el estómago, porque histológicamente en esta zona no se encuentra ninguna formación muscular típica de un esfínter.

El mecanismo de esfínter del extremo inferior del esófago se encuentra ligeramente por encima de su desembocadura en el estómago, bastante por encima del límite mucoso entre el esófago y el estómago. Las fibras musculares del esófago, que siguen un curso de rosca de tornillo, forman una especie de «cierre». En condiciones fisiológicas, el esófago está sometido a una tensión longitudinal relativamente fuerte, por lo que, cuando se contraen las fibras musculares esofágicas que siguen un curso en forma de tornillo, puede estrecharse su luz hasta el cierre completo. Este mecanismo es especialmente eficaz porque en la porción inferior del esófago aumenta de forma clara la masa muscular, y la pendiente del paso de rosca de la musculatura se reduce mucho, hasta alcanzar un curso casi horizontal en la desembocadura del estómago. Además, la porción abdominal del estómago está rodeada de un denso plexo venoso subepitelial.

La abertura del mecanismo de esfínter se consigue reduciendo la tensión longitudinal del esófago; además de los movimientos peristálticos, la porción inferior del esófago tira hacia arriba al tragar. Esto hace que las fibras musculares en tornillo no tiren con tanta fuerza en dirección longitudinal, lo cual permite que la luz se dilate.

Una inspiración provoca una elevación importante de la presión en la porción abdominal del esófago, también denominada *antro cardíaco*, que impide el paso del contenido esofágico hacia la porción epifrénica. Es decir, el bolo se queda retenido en este punto mientras dura la inspiración. Éste es el motivo por el cual, cuando se traga un bocado e inmediatamente después se inspira profundamente, se nota una sensación de presión desagradable en el epigastrio.

Material protegido por derechos de autor



▲ Plexo venoso submucoso

Material protegido por derechos de autor

El esófago contiene una densa red de vasos linfáticos, principalmente en la lámina propia de la mucosa, además de las capas externas. En el drenaje linfático esofágico participan abundantes y diversos grupos de ganglios linfáticos regionales, según el tramo.

Ganglios linfáticos regionales del esófago

Ganglios linfáticos cervicales laterales profundos inferiores. Pertenecen a la cadena ganglionar linfática cervical profunda que acompaña a la v. yugular interna desde la parótida hasta la clavícula. Por el lado derecho desemboca en el conducto linfático derecho, y por la izquierda en el conducto torácico.

Ganglios linfáticos intercostales. Se encuentran muy próximos a la columna vertebral, en los espacios intercostales. El drenaje linfático izquierdo se dirige al conducto torácico, y el derecho al conducto linfático derecho.

Ganglios linfáticos mediastínicos posteriores. Se encuentran a ambos lados de la columna vertebral. Su drenaje linfático izquierdo se dirige al conducto torácico, y el derecho al conducto linfático derecho.

Ganglios linfáticos frénicos superiores. Se encuentran sobre el diafragma. Los ganglios linfáticos posteriores de este grupo son los que esencialmente recogen la linfa del esófago. Conducen la linfa hacia las estaciones intercostales y mediastínicas.

Ganglios linfáticos paratraqueales. Los ganglios linfáticos de este grupo se encuentran en el límite entre la tráquea y el esófago, y constituyen una cadena que discurre a lo largo del n. recurrente. Constituyen el tronco braquiomediastínico junto con los ganglios linfáticos traqueobronquiales. Drenan la linfa por la izquierda en el conducto torácico y por la derecha en el conducto linfático derecho.

Ganglios linfáticos traqueobronquiales. Se encuentran alrededor de la bifurcación de la tráquea y, junto con los ganglios linfáticos paratraqueales, constituyen el tronco braquiomediastínico común, que drena la linfa por la izquierda en el conducto torácico y por la derecha en el conducto linfático derecho.

Ganglios linfáticos celíacos. Se encuentran junto a la aorta ventral y el tronco celíaco y conducen la linfa hacia la cisterna del quilo, y en parte también hacia el conducto torácico.

Ganglios linfáticos gástricos izquierdos. Estos ganglios linfáticos se encuentran conjunto al cardias y el esófago, poco antes de su conexión con el estómago, y drenan en los ganglios linfáticos celíacos.

Drenaje linfático cervical

El drenaje linfático de la porción cervical del esófago se dirige:

- En su mayor parte, hacia los ganglios linfáticos cervicales laterales y profundos inferiores.
- En una pequeña proporción, a los ganglios linfáticos paratraqueales.

Drenaje linfático torácico

El drenaje linfático de la porción torácica superior del esófago en dirección posterior se dirige:

- Desde la porción torácica superior hacia los ganglios linfáticos mediastínicos posteriores.
- Desde la porción torácica media hacia los ganglios linfáticos intercostales.

El drenaje linfático de la porción torácica superior en dirección anterior se dirige:

- A los ganglios linfáticos traqueales (paratraqueales).
- A los ganglios linfáticos traqueobronquiales.

El drenaje linfático de la porción torácica esofágica inferior en dirección posterior se dirige:

- Principalmente al grupo posterior de los ganglios linfáticos frénicos superiores.

El drenaje linfático de la porción torácica esofágica inferior en dirección anterior se dirige:

- A los ganglios linfáticos retrocardiales.
- A los ganglios linfáticos frénicos superiores.

Drenaje linfático abdominal

El drenaje linfático de la porción esofágica abdominal es el mismo que el de la porción superior del estómago y la curvatura menor (v. pág. 796):

- Ganglios linfáticos gástricos izquierdos.
- Ganglios linfáticos celíacos.
- Algunos vasos linfáticos de la porción abdominal también discurren por el hiato esofágico hasta los ganglios linfáticos frénicos superiores.

Material protegido por derechos de autor

Con aprox. un caso de cada 3.000 nacidos vivos, la atresia esofágica es una malformación relativamente frecuente. La localización, longitud y tipo de atresia varían mucho.

Además de las anomalías congénitas que afectan solamente al esófago, debido a sus estrechas relaciones de desarrollo y anatómicas, también aparecen malformaciones combinadas con la tráquea, especialmente fístulas.

Patogenia

La diferenciación del esófago y la tráquea a partir del intestino anterior se produce durante la cuarta semana embrionaria. De lo que después será el esbozo de la tráquea brotan los botones pulmonares en dirección ventral. En el intestino anterior se forma un pliegue longitudinal de atrás hacia delante que posteriormente se separará por completo y originará el esófago y la tráquea. Las alteraciones en este proceso provocan una separación incompleta de ambas luces o, lo que es lo mismo, fístulas esofagotraqueales.

Formas de atresia

Las malformaciones esofágicas cursan frecuentemente con trastornos del desarrollo de otros órganos que a veces no son compatibles con la vida. Suelen estar afectados con mayor frecuencia los tractos gastrointestinal y urogenital, el corazón y el sistema vascular. Ocasionalmente, junto con los trastornos del desarrollo esofágico, también aparecen malformaciones del sistema nervioso central, la columna vertebral o las extremidades.

En los casos de atresia esofágica aislada, queda interrumpida la continuidad de la luz. La parte de la luz que falta casi siempre está constituida por una banda fibrosa que comunica el saco ciego proximal y el distal de la luz esofágica restante. En casos muy raros, también puede faltar esta conexión de tejido conjuntivo.

Con frecuencia existe una conexión entre la tráquea y uno o ambos sacos ciegos. En algunos casos, también puede haber atresia de los dos sacos ciegos, y existir además una fístula proximal o distal.

Clínica y diagnóstico

A veces, durante el embarazo se presentan indicios de atresia esofágica. El hecho que el feto no trague líquido amniótico provoca casi siempre un hidramnios. En la ecografía se observa que no aparece la vesícula gástrica, aunque no puede identificarse la propia atresia esofágica.

Tras el parto, en los lactantes afectados destaca una mayor producción de saliva. Aparte de los casos en que solamente queda una conexión entre el saco ciego distal y la tráquea, todas las formas de atresia cursan con una aspiración masiva.

Las consecuencias son cianosis y tos. Tras los primeros intentos de mamar, la tos y la cianosis pueden empeorar intensamente.

Cuando existe una conexión entre el saco ciego distal y la tráquea, el estómago se llena de aire en cada inspiración, por lo que el abdomen está abombado y timpanizado (sonido hueco).

Para descartar una atresia esofágica, siempre se tiene que sondar el estómago después del parto. Si se produce algún tipo de particularidad, habrá que comprobarlo mediante radiografía. En caso de duda, puede realizarse una broncoscopia para comprobar el tipo y la posición de las fístulas.

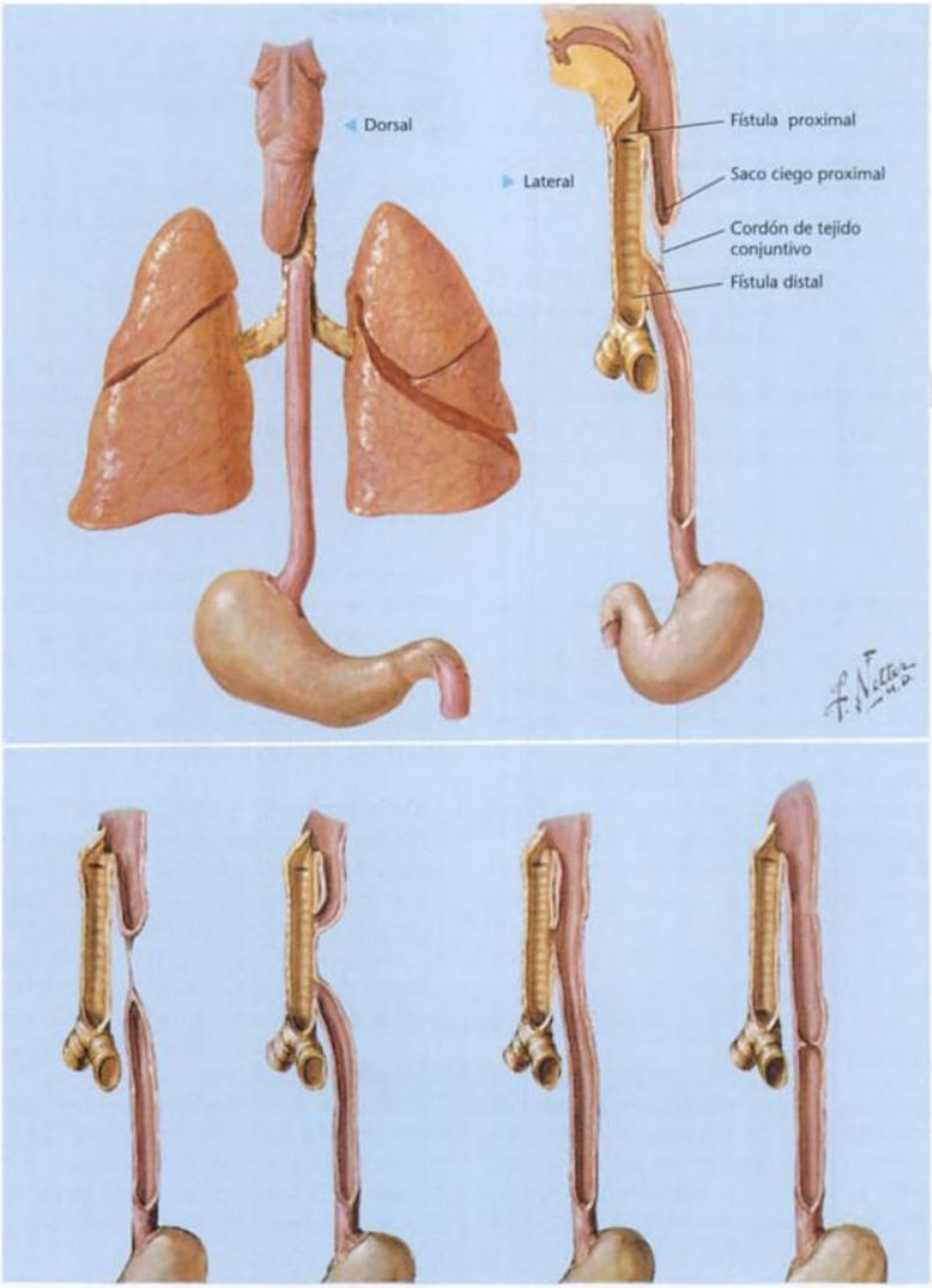
Terapia

Puesto que una atresia esofágica (además de provocar complicaciones pulmonares consistentes en aspiraciones recidivantes) imposibilita la ingesta de alimentos, debe corregirse quirúrgicamente cuanto antes.

Para ello se realiza una traqueotomía a la altura del 4.° espacio intercostal, se diseca la fístula y se cierra la pared traqueal. Cuando las atresias esofágicas son cortas, acostumbra a ser posible abrir el fondo de saco ciego y realizar una anastomosis terminoterminal de ambos muñones.

Cuando la atresia esofágica es muy larga o cuando la movilización de los muñones no tiene éxito, el tramo atrésico tiene que resolverse mediante una elevación del estómago o una interposición. Para ello puede utilizarse un tramo de colon o de intestino delgado.

Material protegido por derechos de autor



▲ Fístula proximal, saco ciego distal

▲ Dos fístulas proximales, fístula distal

▲ Fístula proximal, defecto de pared con fístula en la porción traqueal media

▲ Fístula proximal, estenosis distal

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

La mucosa esofágica es muy sensible a la acción crónica de los ácidos gástricos. El esfínter esofágico inferior impide el reflujo de contenido gástrico hacia el esófago. Sin embargo, el funcionamiento de este esfínter puede estar alterado en muchos cuadros clínicos, lo cual provocará reflujo desde el estómago. Desde el punto de vista etiológico, cabe distinguir dos formas de enfermedades de reflujo:

- Forma primaria: reflujo por insuficiencia del cardias (la más frecuente en caso de hernia axial por deslizamiento, v. pág. 808).
- Forma secundaria: reflujo provocado por una enfermedad sistémica que afecta al esófago (p. ej., esclerodermia), tras intervenciones quirúrgicas (p. ej., disección del cardias, miotomía), vómitos crónicos, sonda gástrica colocada durante mucho tiempo, síndrome de Zollinger-Ellison, trastornos del vaciado gástrico.

La mucosa del esófago reacciona frente a reflujos de larga duración, primero con una inflamación, después con erosiones y úlceras y, en los casos más graves, con perforación y estenosis péptica. La magnitud de la lesión orgánica depende de:

- La duración del efecto.
- La sensibilidad individual de la mucosa del esófago.
- El tipo del reflujo (ácidos, enzimas, ácidos biliares, concentración).
- Factores agravantes (tabaco, alcohol).

Tras una gastrectomía, puede aparecer una forma especial de esofagitis por reflujo alcalino.

Clínica

El síntoma de que se quejan con mayor frecuencia los pacientes, aunque no es de aparición obligada, es la pirosis. Se trata de un dolor ardiente retroesternal epigástrico que también puede irradiarse hacia la espalda o ascender por el cuello. El ardor aparece con gran intensidad tras la ingestión de alimentos, sobre todo al cabo de 1 h, y se agrava en decúbito supino. Además puede aparecer dolor torácico inespecífico o asociado con el acto de la deglución (odinofagia). Otros trastornos típicos son la disfagia y el eructo ácido. Raramente se observan síntomas cardíacos acompañantes (casi siempre bradicardia), una laringitis de reflujo (afonía, ronquera, sensación de tener una bola en la garganta), anemia ferropénica, pérdida de peso o hipo recidivante.

Diagnóstico

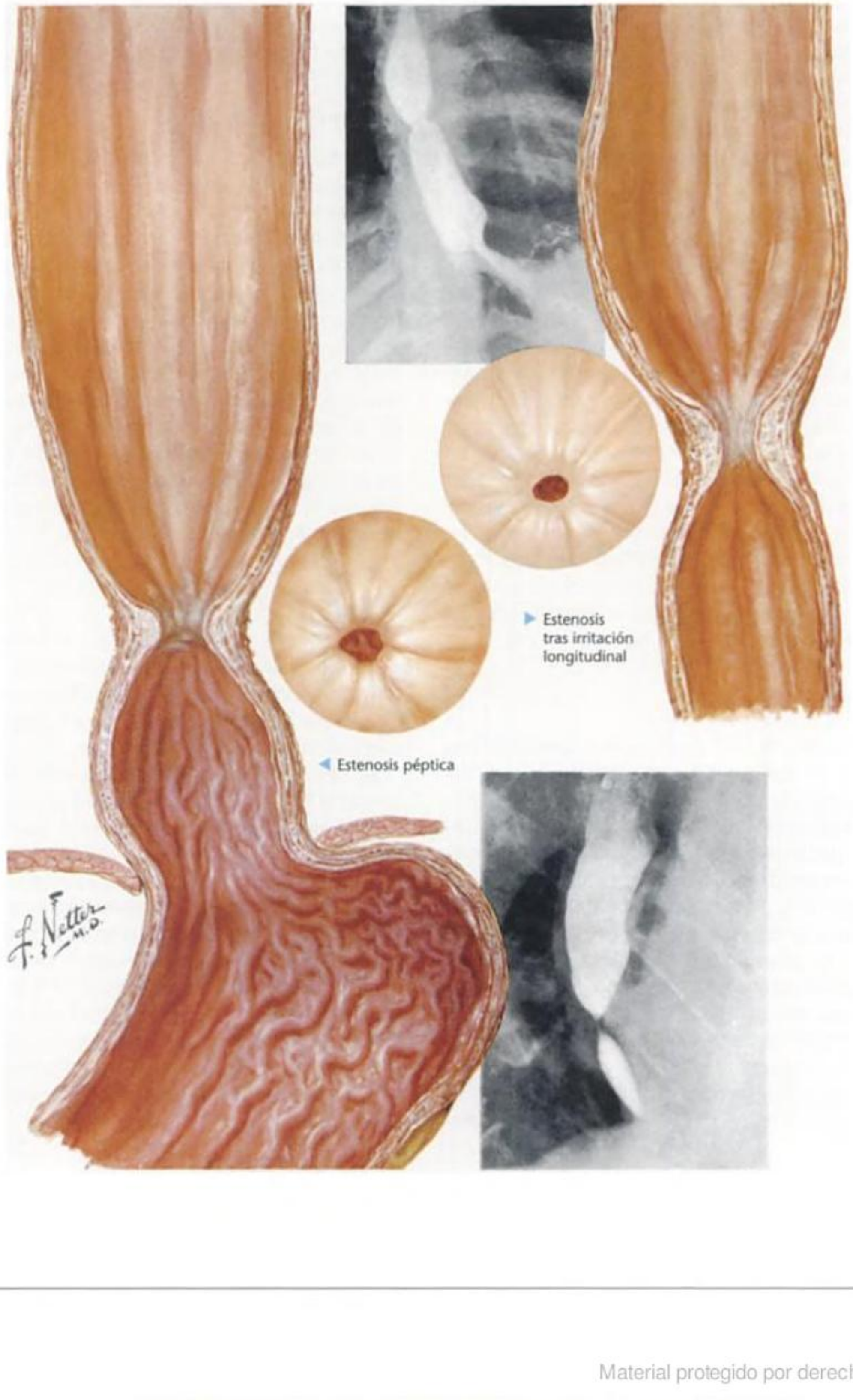
El método diagnóstico más importante es la gastroscopia esofágica. Mediante endoscopia pueden evaluarse muy bien la localización, extensión y magnitud de las lesiones orgánicas. En los estadios leves se observa un enrojecimiento superficial de la mucosa en la porción distal del esófago. Además, se extienden erosiones superficiales aisladas en dirección proximal, que parten del límite de la mucosa. En los estadios avanzados se observan erosiones extensas confluyentes y depósitos de fibrina. En el estadio final es típico encontrar úlceras activas, en parte con hemorragias o con muñones de vasos, junto con úlceras curadas y cicatrizadas. Se produce una metaplasia del epitelio plano que se transforma en cilíndrico (esófago de Barrett, esófago endobraquial). Una úlcera totalmente rodeada de un borde de epitelio cilíndrico se denomina *úlcera de Barrett*. Casi siempre basta con la endoscopia para establecer el diagnóstico. Raramente se necesitan exploraciones adicionales como manometría, pHmetría o exámenes radiográficos.

Terapia

Las medidas más sencillas son levantar el cabezal de la cama y evitar las comidas copiosas. Se deben evitar los alimentos que favorecen el reflujo, como los de alto contenido en grasa, café, alcohol y chocolate. Puede recurrirse a un tratamiento medicamentoso con bloqueantes de la bomba de protones (p. ej., omeprazol). En las esofagitis recidivantes hay que considerar una terapia prolongada o permanente.

Solamente cabe recomendar una intervención en caso de que la terapia conservadora fracase. El procedimiento estándar es la funduplicatura de Nissen.

Material protegido por derechos de autor



▶ Estenosis tras irritación longitudinal

◀ Estenosis péptica

Material protegido por derechos de autor

Las varices esofágicas son dilataciones del plexo venoso submucoso. Lo más frecuente es que se presenten de forma secundaria, en la mayoría de los casos a consecuencia de un incremento de la presión de la circulación portal. Muy raramente, las varices esofágicas son una patología primaria consistente en una malformación vascular congénita que, al contrario de lo que sucede con la forma secundaria, afecta a los dos tercios superiores del esófago. Las congénitas casi nunca provocan problemas ni hemorragias, carecen de importancia clínica.

Patogenia

En mucho más del 90 % de los casos, las varices esofágicas están provocadas por una hipertensión portal, que a su vez puede obedecer a una causa pre, intra o posthepática. Las dos últimas causas son decisivas para el desarrollo de varices esofágicas, mientras que la hipertensión portal prehepática suele provocar más bien varices en el *fundus* gástrico.

Desde el punto de vista patogénico, para la formación de las varices esofágicas es decisiva la alteración del drenaje venoso por la circulación portal. Una de las vías de circunvalación discurre por el plexo venoso submucoso del esófago hasta llegar a la v. cava superior. Debido a la presión y a la sobrecarga volumétrica, no fisiológicas, se produce una dilatación del plexo venoso con lesiones varicosas.

Clínica

En sí mismas, las varices no provocan ningún problema. La clínica del paciente está mucho más determinada por su enfermedad subyacente. La primera manifestación clínica de las varices esofágicas consiste frecuentemente en una hematemesis masiva que se produce al lesionarse un nódulo varicoso submucoso (p. ej., durante una comida). Es habitual que se produzca vómito, consistente en una mezcla de un poco de sangre con aspecto de café, coágulos y abundante sangre fresca de color rojo claro. Una hemorragia de este tipo es espectacular y además potencialmente mortal, por lo que requiere una intervención inmediata.

Otro posible síntoma consiste en hemorragias de goteo de las varices esofágicas. Casi siempre se manifiestan por el color negro de las heces (melena), y a veces preceden en unos días a una hematemesis.

Las complicaciones y consecuencias de una hemorragia de varices esofágicas, además de un posible shock hemorrágico, pueden ser un coma hepático, una neumonía de aspiración y, raramente, una coagulopatía de consumo o una insuficiencia renal.

Diagnóstico

Las varices esofágicas pueden identificarse mediante endoscopia. La ventaja de su evaluación directa radica en la posibilidad de determinar con exactitud su tamaño, distribución y síntomas acompañantes significativos (p. ej., depósitos de sangre). Esto es importante, sobre todo para realizar un pronóstico ajustado. En caso de hemorragia aguda, la endoscopia de urgencia constituye a la vez la terapia indicada.

Las varices también pueden identificarse mediante radiografía, tras administrar papilla de bario: en el medio de contraste aparecen manchas negras, en forma de collares de perlas o cordones alargados. Sin embargo, la identificación de varices esofágicas mediante radiografía es un método anticuado y, en todo caso, constituye un hallazgo casual o accesorio.

Terapia

Para prevenir posibles hemorragias, está indicada una profilaxis primaria, además de eliminar la causa que las produce (si es posible). Para ello puede recurrirse a una esclerosis endoscópica o un tratamiento medicamentoso con β-bloqueantes.

En caso de emergencia, lo más imprescindible es detener la hemorragia cuanto antes, lo cual suele conseguirse mediante esclerosis endoscópica. Alternativamente, o en caso de que la hemorragia no pueda controlarse mediante la endoscopia, puede recurrirse a una sonda de balón (sonda de Sengstaken-Blakemore o de Linton-Nachlas) para comprimir el punto de sangrado.

Tras una hemorragia es importante la profilaxis de recidivas. En primer lugar, debe recurrirse a la esclerosis endoscópica o una ligadura con goma elástica. En caso de hipertensión portal grave, habrá que comprobar la indicación de la intervención quirúrgica, o p. ej. realizar un *stent-shunt* transyugular intrahepático portosistémico.

Material protegido por derechos de autor

Se denominan *carcinomas de esófago* todos los tumores epiteliales malignos del esófago. Histológicamente los más frecuentes son los carcinomas de epitelio plano, siendo más raros los adenocarcinomas. Los cilindromas y leiomiosarcomas son muy infrecuentes.

Patogenia

Las causas del carcinoma de esófago no están claras. Se supone la existencia de factores cancerígenos desencadenantes como el alcohol, el tabaco, la nitrosamina y las toxinas procedentes de hongos.

También se observa una aparición frecuente de carcinoma de esófago relacionada con determinadas enfermedades esofágicas. Entre ellas destacan sobre todo el endobraquioesófago, una metaplasia epitelial cilíndrica de la enfermedad de reflujo, y el síndrome de Plummer-Vinson. La acalasia también se considera en parte precancerosa.

Clínica

El carcinoma de esófago no presenta ningún síntoma precoz y, por lo tanto, cuando se detecta ya se halla en un estadio avanzado. Uno de los primeros y más frecuentes signos clínicos es la disfagia, que no aparece hasta que la luz del esófago se ha reducido en más de dos tercios y, por lo tanto, ya es incurable. Con frecuencia se detecta una marcada pérdida de peso, debida sobre todo a los problemas de la deglución y la reducción nutritiva que ello conlleva. Ocasionalmente los pacientes se quejan de dolor o malestar al tragar (odinofagia) o dolor retroesternal permanente. También aparecen infecciones secundarias provocadas por bacterias y hongos *(Candida albicans)*. Raramente se producen fístulas traqueales por invasión del tumor, lo cual puede provocar aspiraciones, tos y ronquera.

Diagnóstico

La combinación de disfagia y pérdida de peso en la anamnesis siempre debe hacer pensar en un carcinoma de esófago. Para ello se realiza en primer lugar una *esofagogastroscopia* y se toman muestras de biopsia. Durante la exploración endoscópica, el tumor aparece como una formación de perfil irregular localizada en la pared, con una superficie en forma de coliflor, que en los estadios avanzados también puede presentar úlceras e infección secundaria.

El avance del tumor en profundidad se determina mediante una *endoecografía*. Por el contrario, la TC no permite diferenciar el tumor, pero sí alteraciones en los ganglios linfáticos y metástasis a distancia.

El examen *radiográfico* del esófago tras la administración de papilla de bario es útil, especialmente cuando, a causa de una obstrucción avanzada de la luz, no se puede observar el extremo distal del tumor mediante el endoscopio. La *broncoscopia* permite identificar infiltraciones en el árbol traqueobronquial, así como posibles fístulas.

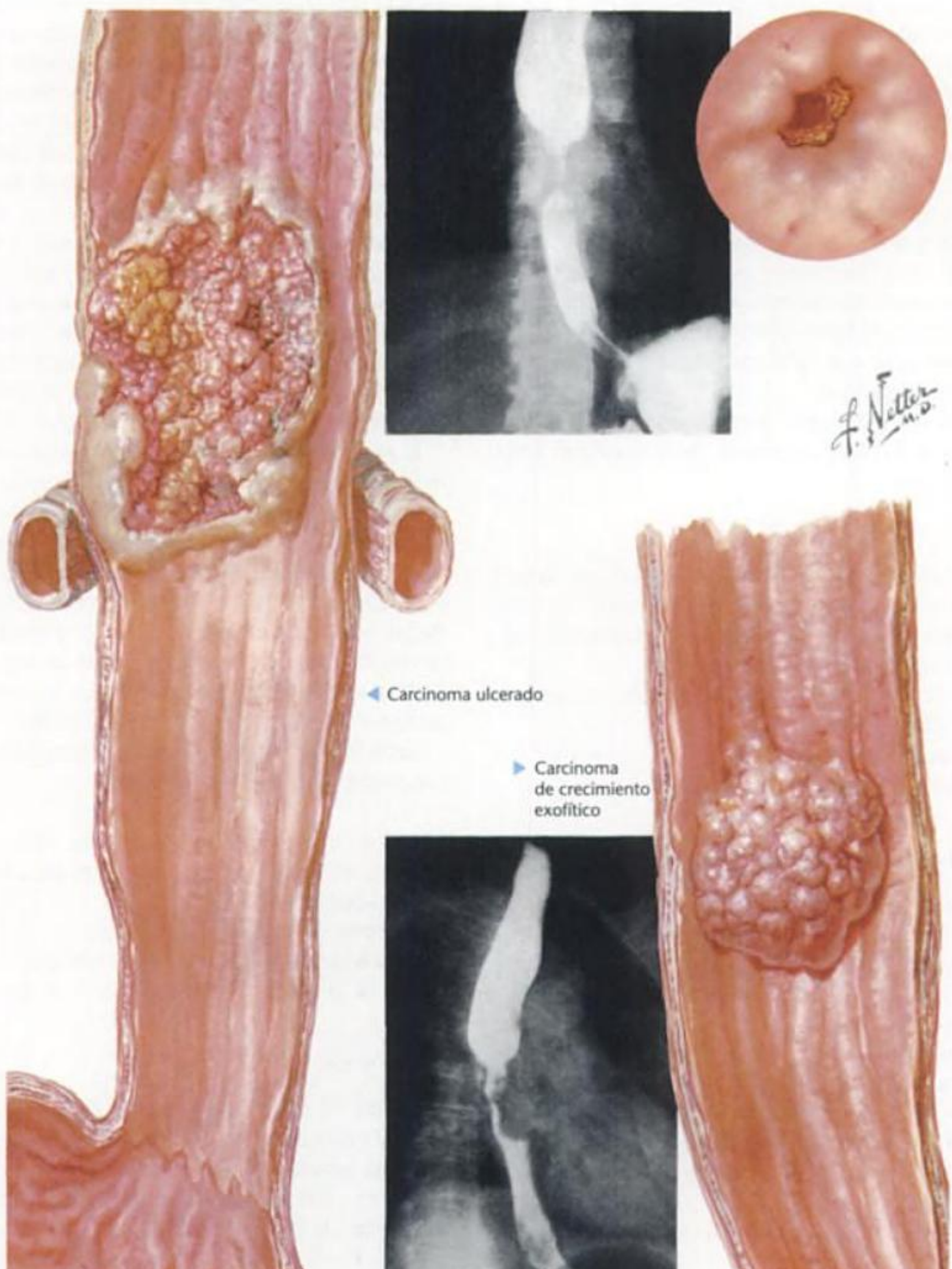
Terapia

Por regla general, el carcinoma de esófago no puede curarse mediante intervención quirúrgica una vez detectado. Por eso el tratamiento consiste esencialmente en medidas que aporten alguna mejora en la calidad de vida y prolonguen la supervivencia del paciente.

En tumores operables, la extirpación quirúrgica constituye la terapia de elección. La quimioterapia pre y posquirúrgica no prolonga el período de supervivencia. Por el contrario, antes de la intervención quirúrgica es útil aplicar irradiación local transcutánea (*afterloading* con iridio y cesio). Las indicaciones siempre deben ajustarse individualmente.

En caso de encontrar un tumor no operable, para restablecer el paso puede recurrirse a una dilatación con sonda, el desprendimiento del tumor con electrocauterio o láser, o bien la implantación de un *stent* o un tubo. Si no puede llevarse a cabo ninguno de estos métodos hay que recurrir a una fístula alimentaria. Cabe considerar una gastrostomía endoscópica transcutánea o, en caso de obstrucción total de la luz del esófago, una gastrostomía directa dirigida mediante ecografía. Cuando la esperanza de vida es muy breve, también puede aplicarse una sonda alimentaria nasal.

Material protegido por derechos de autor



◀ Carcinoma ulcerado

▶ Carcinoma de crecimiento exofítico

Material protegido por derechos de autor

La aorta se adentra en la cavidad abdominal a la altura de la T12 a través del hiato aórtico del diafragma. Pasa en posición ventral, apoyada sobre la columna vertebral, hasta la altura de la L4 en dirección caudal, donde se bifurca en las dos aa. ilíacas comunes. Justo a su lado derecho discurre la v. cava inferior y detrás de ella el conducto torácico. La aorta abdominal presenta las siguientes ramificaciones por orden descendente:

- A. frénica inferior (par).
- Tronco celíaco (impar).
- A. suprarrenal media (par).
- A. mesentérica superior (impar).
- A. renal (par).
- A. ovárica/testicular (par).
- A. mesentérica inferior (impar).
- Aa. lumbares (pares).

Ramas de la aorta

Las aa. frénicas inferiores pares se extienden hacia la cúpula del diafragma donde se dividen en ramas anteriores y posteriores. Forman una anastomosis con las aa. intercostales, las aa. torácicas internas y las aa. del sistema hepático, entre otras. En lo que respecta a su origen desde la aorta y su recorrido, presentan formas muy variables. Una de sus ramas es la a. suprarrenal superior que, junto con las aa. suprarrenales medias (v. más adelante) y las aa. suprarrenales inferiores (procedentes de las aa. renales), alimenta las cápsulas suprarrenales.

Las aa. lumbares se bifurcan en el lado dorsal de la aorta y se extienden alrededor de los cuerpos vertebrales. Cada una de ellas emite una rama dorsal hacia la médula espinal o hacia la epidermis y la musculatura dorsal respectivamente, así como una rama ventral para alimentar la pared abdominal.

El tronco celíaco sale de la aorta justo por debajo del hiato aórtico y en el borde superior del páncreas se bifurca en sus correspondientes tres ramas: la a. hepática común (que a su vez se subdivide en la a. hepática propia, la a. gástrica derecha y la a. gastroduodenal), la a. esplénica o lienal y la a. gástrica izquierda.

Las aa. suprarrenales medias se bifurcan en pares de la aorta y se extienden hacia las cápsulas suprarrenales, a las que alimentan junto con las ramas de las aa. frénicas inferiores y las aa. renales (v. anteriormente).

La a. mesentérica superior sale de la aorta justo por debajo del tronco celíaco y posee un gran número de ramas, con las que alimenta al yeyuno, íleon, colon ascendente y colon transverso.

Las aa. renales salen de la aorta en el área de la L1-L2 a la altura del hilio renal. La a. renal izquierda se extiende hacia la parte posterior del cuerpo pancreático, mientras que la derecha discurre por detrás de la v. cava inferior y la cabeza pancreática hacia el riñón.

Las aa. ováricas y las testiculares, respectivamente, salen justo por debajo de las aa. renales y se extienden por encima de los mm. psoas mayores hacia abajo, cruzando las partes abdominales del uréter. La a. testicular se dirige junto con el conducto deferente a través del anillo interior inguinal al canal inguinal, atravesándolo hasta el testículo. La a. ovárica discurre desde la pared de la pelvis a través del ligamento suspensorio de los ovarios hacia el ovario, al cual alimenta, además de la ampolla tubárica y el uréter.

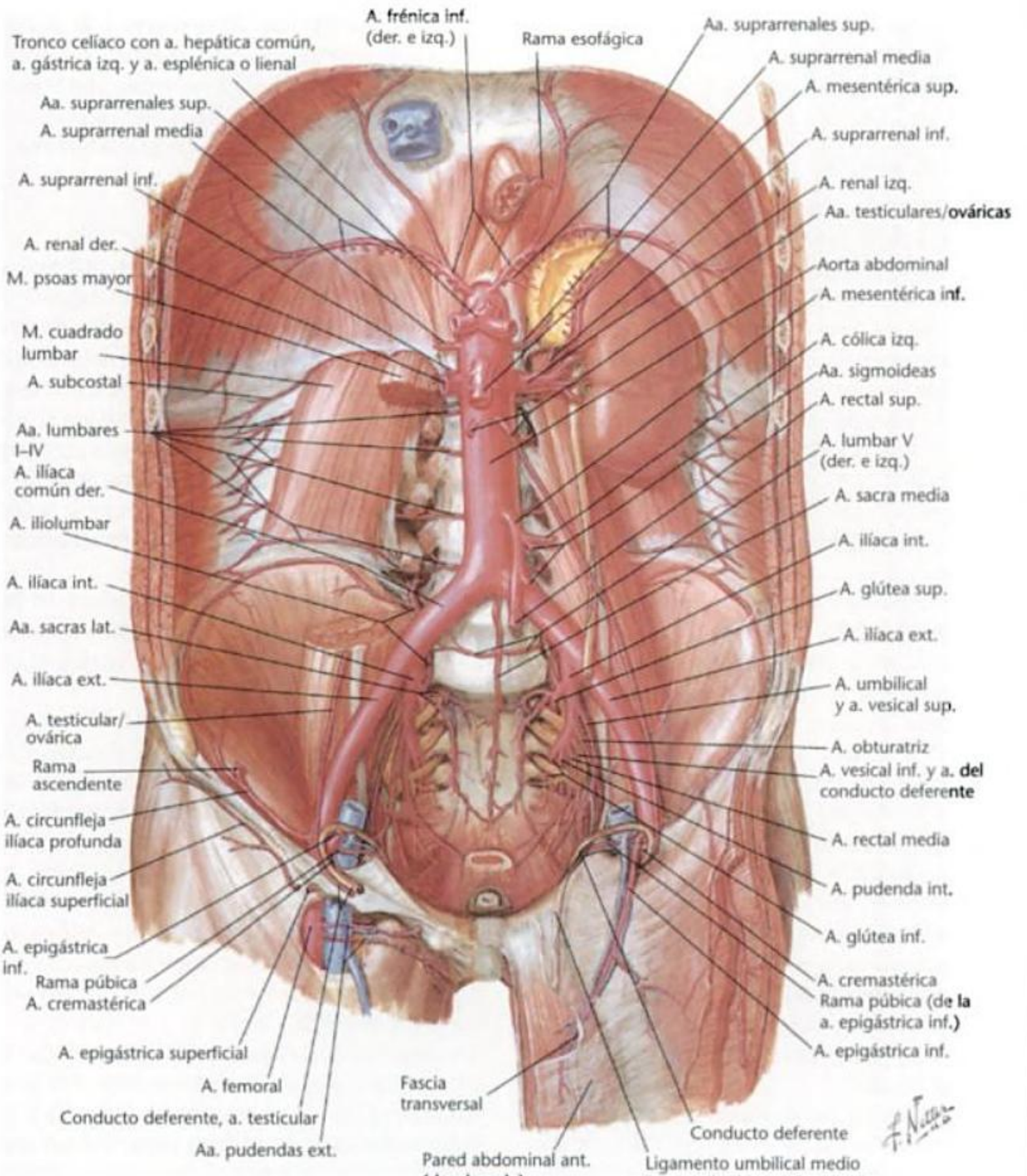
La a. mesentérica inferior sale de la aorta cerca de la altura de la L3 y alimenta la flexura izquierda del colon, el colon descendente, el colon sigmoide y el recto superior (el recto medio y el inferior se alimentan de las ramas de la a. ilíaca interna y de la a. pudenda interna, respectivamente).

Anastomosis

Las siguientes anastomosis aseguran el flujo sanguíneo del intestino aun en el caso que se produjeran fuertes movimientos intestinales o estenosis arterioscleróticas de los vasos:

- La anastomosis pancreática duodenal superior (desde la a. hepática común) está enlazada con la anastomosis pancreática duodenal inferior (desde la a. mesentérica superior).
- Estas tres ramas impares de la aorta están enlazadas entre sí por medio de anastomosis de sus ramas en forma de arco dentro del sistema vascular.
- La anastomosis de Riolan es una conexión de la a. mesentérica superior con la a. mesentérica inferior en el área de la flexura izquierda del colon.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Conducto torácico

A la altura de L1-L2 se unen ambos troncos lumbares y el tronco intestinal para formar la cisterna inconstante del quilo. Desde ahí la linfa se conduce a lo largo del conducto torácico, que se encuentra por detrás de la aorta y atraviesa el hiato aórtico del diafragma, para llegar a la cavidad torácica; dentro de ella desemboca en el tronco subclavio izquierdo y después en el yugular izquierdo, que acaba por desembocar en el ángulo venoso izquierdo (que está formado por la v. subclavia izquierda y la v. yugular). Es decir, en el conducto torácico se recoge la linfa de ambas extremidades inferiores, las vísceras abdominales y la mitad superior del cuerpo.

Troncos linfáticos lumbares

Los ganglios linfáticos ilíacos externos discurren junto a las arterias y venas del mismo nombre. Recogen la linfa de los ganglios superficiales y de los ganglios linfáticos inguinales profundos conectados con ellos, que a su vez recogen la linfa de las extremidades inferiores, la pared abdominal anterior lateral y el periné (incluidas las regiones genital y anal).

Los ganglios linfáticos ilíacos externos también discurren con los vasos del mismo nombre y recogen la linfa de la mayor parte de la espalda, incluida la pared lumbar, la región intestinal profunda y la porción pélvica del uréter.

Ambos grupos de ganglios linfáticos se unen en los ganglios linfáticos ilíacos comunes, distribuidos alrededor de la a. ilíaca común. A través de los ganglios linfáticos lumbares comunes intermedios conectados con ellos alcanzan los ganglios linfáticos lumbares; los de la derecha están situados alrededor de la v. cava inferior, y los de la izquierda alrededor de la aorta. En este punto, o en su curso posterior, constituyendo los troncos linfáticos lumbares hasta la cisterna del quilo, la linfa fluye de los órganos retroperitoneales (riñones, glándulas suprarrenales, uréter); además el tronco izquierdo recoge el drenaje de los ganglios linfáticos mesentéricos inferiores, que reciben la linfa del colon descendente, colon sigmoide y recto.

Tronco linfático intestinal

El tronco linfático intestinal es el tercer tronco que constituye el conducto torácico. A través de los ganglios linfáticos celíacos, le llega la linfa de las vísceras del abdomen:

Estómago. Los ganglios linfáticos de la curvatura menor y mayor drenan hacia los ganglios linfáticos ilíacos. La linfa de la porción inferior del cuerpo del estómago y del píloro drena en parte a través de los vasos linfáticos del hígado y, por lo tanto, puede fluir a través del diafragma hacia los ganglios linfáticos mediastínicos.

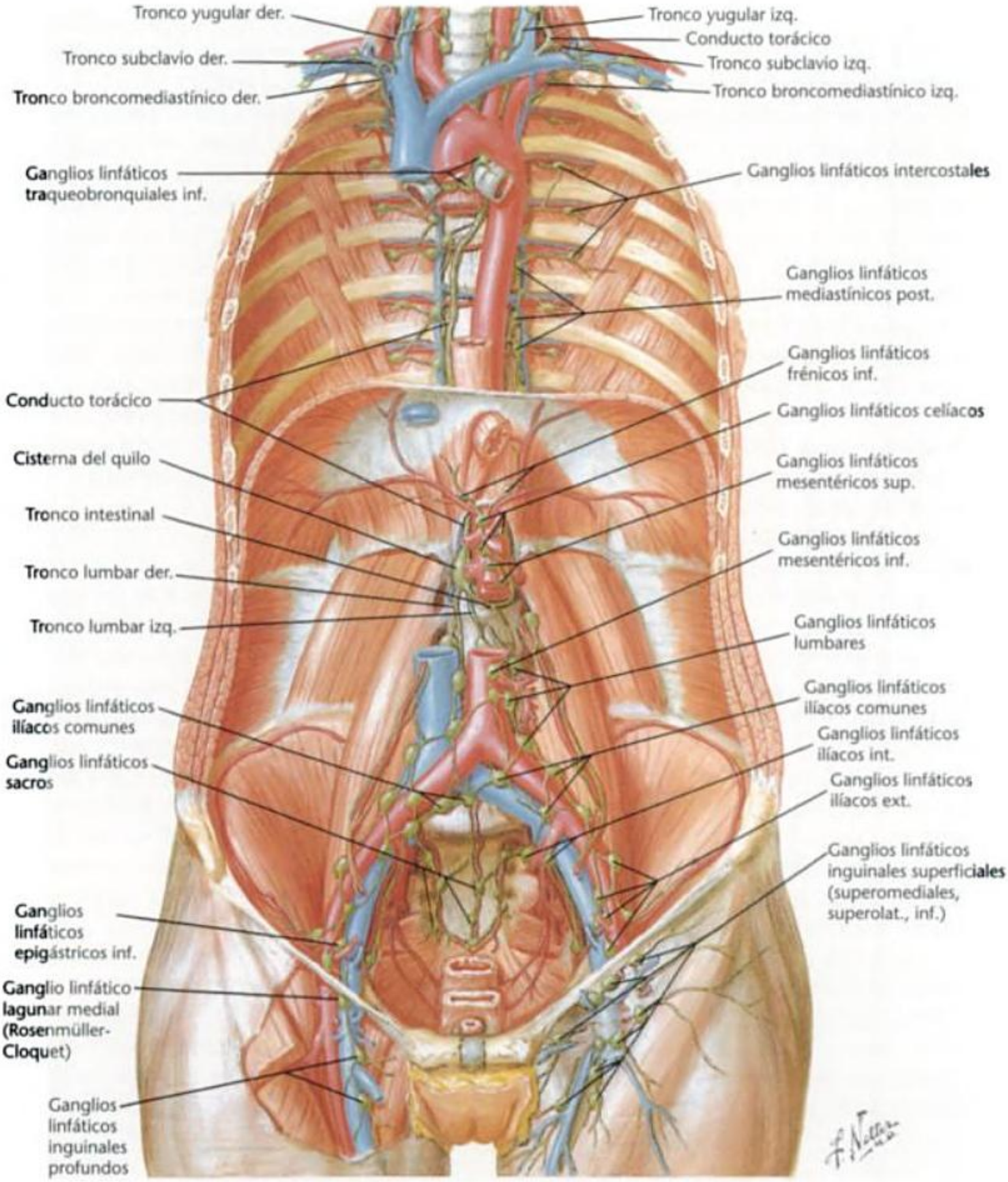
Duodeno y páncreas. El duodeno proximal y la cabeza del páncreas drenan la linfa por los ganglios linfáticos hepáticos que después básicamente se continúan con los ganglios linfáticos ilíacos. Desde el cuerpo del páncreas y el duodeno inferior, una parte de la linfa fluye por los ganglios linfáticos mesentéricos superiores, y otra parte directamente hacia los ganglios linfáticos lumbares.

Hígado. Toda la linfa de la red interlobular del hígado se acumula por regla general en los ganglios linfáticos hepáticos, que conducen la linfa hacia los ganglios linfáticos ilíacos. Sin embargo, también pueden existir drenajes linfáticos inconstantes a través del diafragma hacia los ganglios linfáticos mediastínicos o hacia los ganglios linfáticos frénicos inferiores.

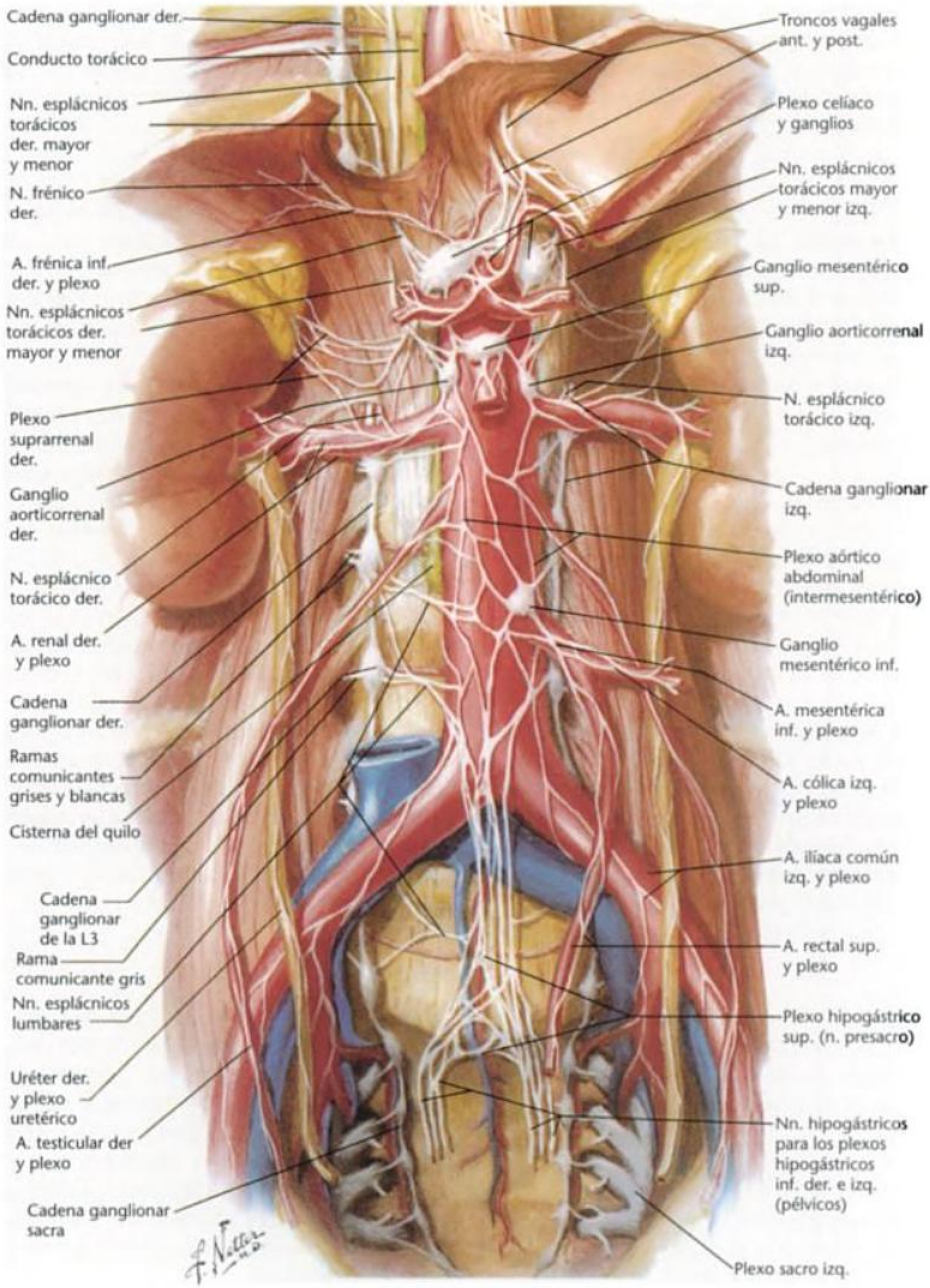
Intestino delgado y colon proximal. Los vasos linfáticos discurren a lo largo de los vasos sanguíneos y recogen la linfa del íleon, colon ascendente y colon transverso, mediante una densa red de vasos linfáticos, para dirigirla hacia los ganglios linfáticos mesentéricos superiores. La mayor parte se dirigirá hacia los ganglios linfáticos celíacos, y una parte mucho menor hacia los ganglios linfáticos lumbares.

Colon descendente, colon sigmoide y recto. La linfa del colon descendente, colon sigmoide y porción superior del recto fluye finalmente por los ganglios linfáticos mesentéricos inferiores (v. anteriormente) hacia el tronco linfático lumbar izquierdo. La linfa de la porción intermedia fluye hacia los ganglios linfáticos ilíacos internos, y la de la porción inferior del recto hacia los ganglios linfáticos inguinales superficiales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

De entre los vasos sanguíneos que irrigan el intestino, el que suele estar afectado con mayor frecuencia por algún tipo de trastorno es la a. mesentérica superior. Mientras que sus procesos crónicos se desarrollan a lo largo de los años y se manifiestan esencialmente en forma de una angina abdominal, una obstrucción aguda de este vaso constituye una emergencia con riesgo de muerte. Afecta sobre todo a pacientes ancianos.

Patogenia

Trombosis venosa. Los factores más importantes de la aparición de una trombosis mesentérica son lesiones endoteliales de los vasos de la zona de la cabeza del páncreas (arterioesclerosis, inflamación, traumatismos), un enlentecimiento de la velocidad del flujo sanguíneo en la v. porta o una alteración en la composición de la sangre (policitemia, trombocitosis, hipercoagulabilidad).

Trombosis arterial. Es la segunda forma más frecuente de obstrucción de los vasos mesentéricos. Pueden aparecer fenómenos trombóticos, en especial sobre lesiones arterioescleróticas de la pared, a la altura de la desembocadura de la a. mesentérica superior, que pueden provocar una obstrucción del vaso. Raramente están provocados por vasculitis.

Embolia arterial. Es la forma más frecuente de obstrucción de los vasos mesentéricos. La obstrucción de la circulación mesentérica causada por una embolia casi siempre está provocada por trombos procedentes del corazón izquierdo en casos de alteraciones del ritmo cardíaco o lesiones vasculares. Los trombos raramente proceden de la aorta.

La a. mesentérica superior posee dos circuitos colaterales:

- Arcada de Río Branco: colateral al tronco celíaco con las aa. pancreaticoduodenales.
- Anastomosis de Riolan: colaterales a la a. mesentérica inferior con la a. cólica media y la a. cólica izquierda.

Estas anastomosis tienen importancia sobre todo en caso de estenosis crónicas avanzadas. Sin embargo, en caso de obstrucción aguda no pueden sustituir completamente el riego de las aa. obstruidas, por lo que se produce una necrosis de la mucosa y después de toda la pared del intestino.

La a. mesentérica inferior tiene una rama colateral hacia la a. ilíaca interna con la a. rectal superior y la a. rectal media (anastomosis de Sudeck). Esto permite compensar el posible fallo de la a. mesentérica inferior de manera que, en caso de circulación colateral suficiente, su obstrucción no tiene consecuencias.

Clínica y diagnóstico

La sintomatología de la obstrucción vascular arterial aguda es inespecífica. Por lo tanto, ante cualquier abdomen agudo con factores de riesgo conocidos en la anamnesis (v. anteriormente) hay que pensar sistemáticamente en una posible obstrucción de un vaso mesentérico.

En caso de obstrucción arterial, la sintomatología acostumbra a empezar súbitamente, mientras que en la obstrucción venosa subaguda tarda varios días y consiste en un dolor abdominal difuso, a veces espástico, que se incrementa a oleadas, y que puede ir acompañado de diarrea. Tras un período de unas 6-10 h suele alcanzarse una mejora de la sintomatología del dolor, que tras un intervalo de varias horas vuelve a agravarse lentamente. A estas alturas, el análisis clínico solamente refleja una leucocitosis moderada. En un estadio más avanzado se produce un íleo que a la auscultación revela un «silencio mortal» en el abdomen, pared abdominal dura y tensa y estado general muy deteriorado. Aparece una leucocitosis muy intensa y aumenta la concentración de lactato. Casi nunca es posible establecer un diagnóstico seguro mediante ecografía o ecografía Doppler. Una arteriografía que permita identificar la interrupción del vaso confirma el diagnóstico.

Terapia

En caso de que haya una marcada sospecha clínica y ya exista peritonismo, hay que realizar una laparotomía sin esperar al diagnóstico. Entre las medidas de revascularización, hay que considerar una posible embolectomía o tromboarteriectomía (eventualmente acompañada de una plastia), una reinserción o un *bypass*. Las secciones intestinales hipóxicas deben extirparse. Solamente debe intentarse una lisis con catéter en pacientes jóvenes, con buen estado general y sin síntomas de peritonitis.

Material protegido por derechos de autor

Una peritonitis aguda es una enfermedad inflamatoria del peritoneo que, además de la sintomatología local, puede tener efectos sistémicos graves, y que presenta una mortalidad del 10-40 %. Cuando está afectado todo el peritoneo se habla de *peritonitis difusa*. Además puede haber *peritonitis localizadas* (absceso peritiflítico, absceso subfrénico, absceso de Douglas, absceso de asa), casi siempre limitadas por adherencias del peritoneo con su entorno.

Etiología

Peritonitis purulenta. Casi siempre se trata de una infección mixta provocada por bacterias procedentes de la flora intestinal. La contaminación procede de una *perforación* inflamatoria o de un cáncer, o de una *rotura* traumática del intestino. Raramente aparece una *peritonitis por migración* en algún caso de enfermedad intestinal inflamatoria o infarto intestinal. En las sepsis sistémicas también pueden llegar microorganismos por vía *hematógena*. Raramente se produce una extensión de gérmenes desde las trompas uterinas (p. ej., gonococos) o una peritonitis tuberculosa específica.

Peritonitis quimicotóxica. Existen diversas sustancias que provocan una intensa irritación peritoneal y que generan una peritonitis no purulenta. Entre las sustancias irritantes se encuentran, p. ej. el talco (polvo de los guantes), jugo pancreático, orina, medios de contraste a base de bario y bilis. Sin embargo, la peritonitis biliar pura es rara y casi siempre se trata de una bilis infectada que provoca una peritonitis biliar purulenta. La retención de productos del metabolismo en caso de insuficiencia renal avanzada provoca una peritonitis urémica.

Clínica

Los síntomas principales son dolor y tensión abdominal de defensa. Suele haber fiebre, aunque no es imprescindible. En el caso de perforación de un órgano hueco, aparece un dolor intenso y súbito. Por el contrario, en las peritonitis localizadas y en los cuadros quimicotóxicos, el dolor puede aparecer lentamente. La defensa abdominal se manifiesta con un abdomen «en tabla». También es típico que aparezca dolor tras la relajación.

Los efectos sistémicos más graves de una peritonitis se deben a los mediadores liberados por los tejidos inflamados. Entre otros aparecen histamina, prostaglandinas, serotonina, quinina, leucotrienos y tromboxanos. Además, en las peritonitis purulentas las toxinas bacterianas también tienen importancia.

Con frecuencia, durante una peritonitis, sobre todo en los cuadros difusos, aparece íleo paralítico. La formación de depósitos de fibrina y adherencias puede provocar después un íleo mecánico.

Otras complicaciones son trastornos de la coagulación, insuficiencia circulatoria y acidosis. Normalmente, cuando una peritonitis difusa no se trata acaba en shock séptico con disfunción multisistémica.

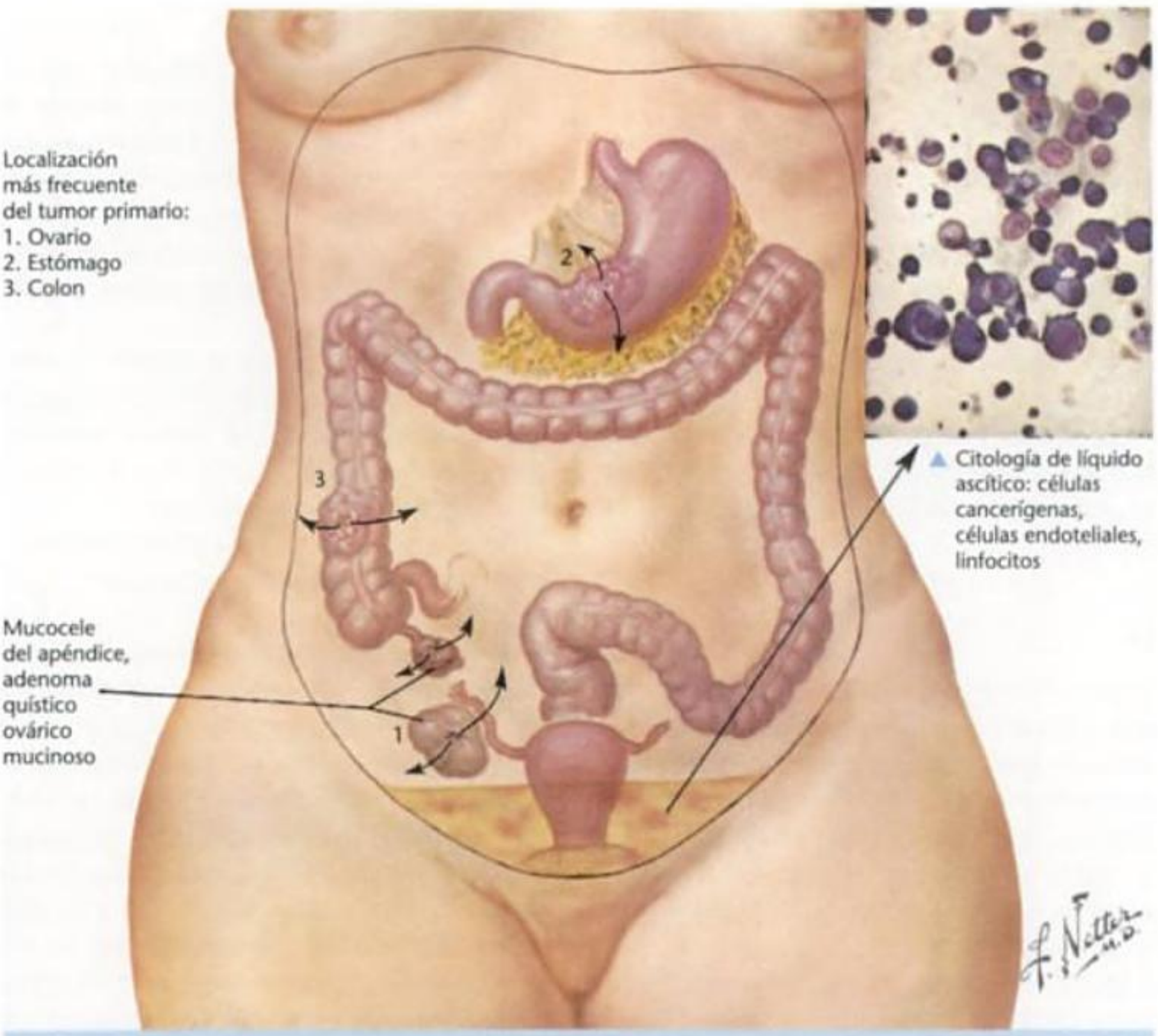
Terapia

Inicialmente la peritonitis se trata con una combinación de antibióticos, y tras el correspondiente antibiograma se deberá adaptar la medicación.

En todo caso es decisiva una laparotomía precoz con resolución de la causa desencadenante, p. ej. la resección de las porciones intestinales isquémicas o sutura de una úlcera perforada. A continuación, durante la operación se realizará un lavado abdominal profuso que se continúa realizando de forma continua a través de un catéter fijo. Este lavado reduce la concentración de mediadores de toxinas, elimina restos de tejido necrótico y reduce el número de microorganismos.

En caso de peritonitis bacteriana difusa o de larga duración (más de 12 h), así como en casos de peritonitis del abdomen superior asociadas a complicaciones orgánicas (p. ej., úlcera perforada), es frecuente que el abdomen no se vuelva a cerrar, o bien sólo se haga provisionalmente y dejando un drenaje, de manera que después puedan realizarse varios lavados repetidos. Otro método consiste en el lavado por etapas, en el que tras la intervención se cierra el abdomen, pero se vuelve a abrir a intervalos de 1-2 días para nuevos lavados.

Material protegido por derechos de autor



▲ Citología de líquido ascítico: células cancerígenas, células endoteliales, linfocitos

Imágenes de laparoscopia en caso de carcinoma peritoneal

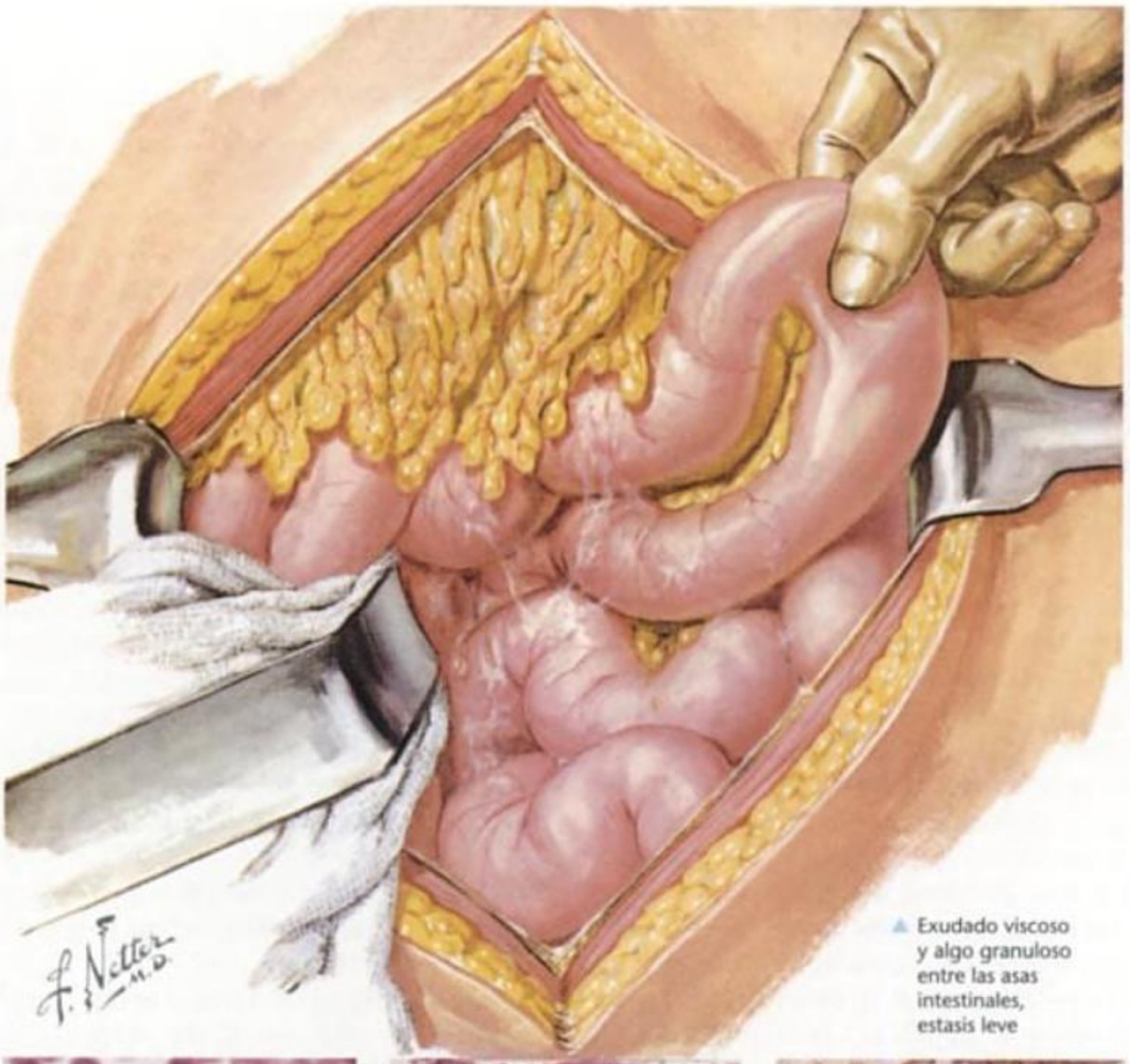
▲ Forma nodular

▲ Formación de placas en el peritoneo parietal

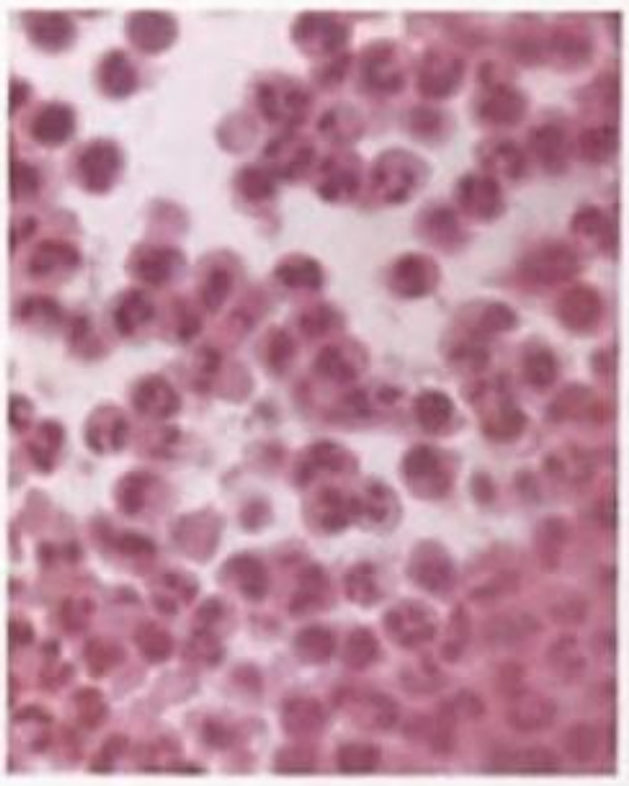
▲ Placas ulceradas

▲ Forma adhesiva.
Arriba: pared abdominal
Centro: hígado
Debajo: epiplón mayor

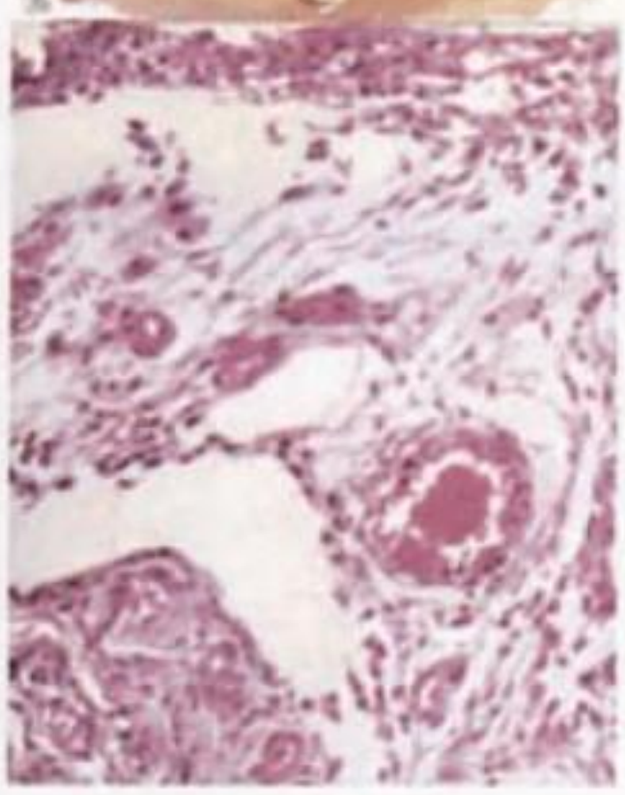
Material protegido por derechos de autor



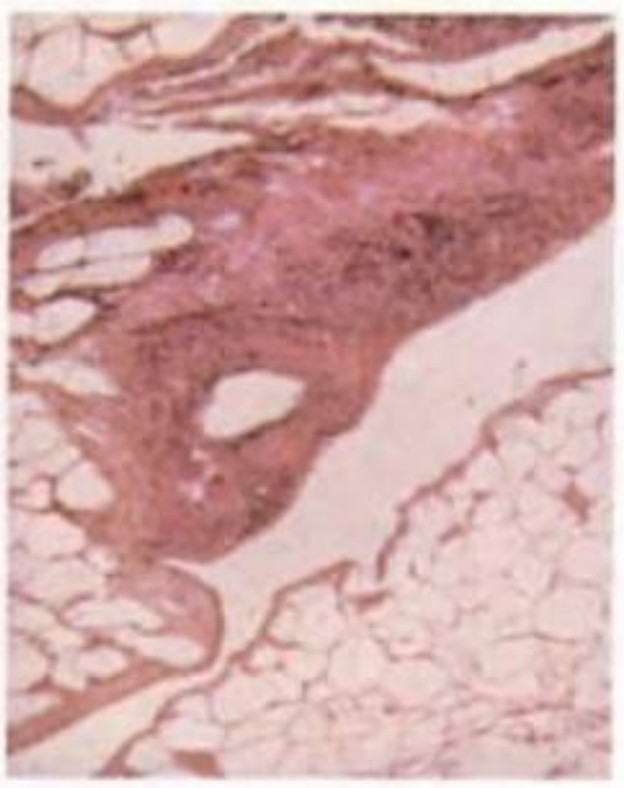
▲ Exudado viscoso y algo granuloso entre las asas intestinales, estasis leve



▲ Exudado: gran cantidad de células polimorfonucleadas



▲ Peritoneo: hiperemia, edema e infiltración linfocitaria



▲ Epiplón: reacción polimorfonuclear perivascular y septal

Material protegido por derechos de autor

El estómago constituye un depósito del tracto digestivo en el que el alimento se mezcla con enzimas digestivas y ácido clorhídrico para ser transformado en una papilla alimentaria, que acabará transportándose hasta el duodeno gracias a las contracciones peristálticas del estómago.

La forma y el tamaño del estómago varían en función de la posición real del cuerpo, su perfil y el grado de llenado del estómago **(B)**.

Anatomía macroscópica

El estómago tiene una superficie anterior y otra posterior, que cuando está vacío dejan una cavidad casi virtual. Su límite superior dirigido hacia la derecha constituye la curvatura menor, mientras que límite inferior dirigido hacia la izquierda es la curvatura mayor. Ambas se encuentran en el cardias, el punto de entrada del esófago en el estómago. Pero el punto más proximal del estómago no es el cardias sino el *fundus*, que está a su izquierda. La separación entre ambos es la escotadura cardíaca. El cuerpo del estómago se va estrechando en dirección distal para acabar transformándose en la porción pilórica. En la curvatura menor, este paso está marcado por la escotadura angular. La porción pilórica está formada por el antro pilórico y el tramo que le sigue, el canal pilórico. El píloro (orificio pilórico), cuya característica más destacada es el músculo esfínter del píloro, apenas visible desde fuera, marca el paso del estómago al duodeno.

El estómago está completamente cubierto por el peritoneo. Desde la curvatura menor parte una capa doble de peritoneo, que se ha desarrollado del mesogastrio ventral (v. pág. 772) y que llega hasta el hilio hepático. Esta estructura se llama *epiplón menor* y se divide en:

- El ligamento hepatoduodenal, más pequeño, grueso y más distal, que contiene el conducto colédoco, la a. hepática propia y la v. porta.
- El ligamento hepatogástrico, de mayor tamaño y más delgado, y en posición más proximal.

El ligamento hepatoduodenal forma el límite ventral del orificio epiploico (de Winslow) con su borde libre distal, el único acceso al saco omental menor.

El epiplón mayor cuelga de la curvatura mayor como si fuese un delantal por delante de las asas intestinales. Es una prolongación del mesogastrio dorsal (v. pág. 772) y llega hasta el colon transverso **(A)**.

Anatomía microscópica

Relieve de la mucosa. El aspecto de la mucosa gástrica se caracteriza en primer lugar por los pliegues gástricos visibles, que discurren longitudinalmente por la curvatura menor y forman la llamada *vía gástrica*. Sobre la superficie de estos pliegues aparecen unas zonas en forma de apósitos, en los cuales desembocan las foveolas gástricas de las glándulas estomacales, de profundidad variable según la región del estómago de que se trate.

Estructura de la pared. La estructura de la pared del estómago se corresponde esencialmente con la estructura típica del tracto digestivo. La mucosa está formada por una capa epitelial, una lámina propia de la mucosa y una lámina muscular mucosa; el resto de la pared está formado por la capa submucosa (capa de tejido conjuntivo submucoso), la túnica muscular, la túnica adventicia y la túnica serosa, equivalente al peritoneo visceral. Además, el estómago presenta las siguientes particularidades:

- *Capa epitelial.* Contiene células mucosas, cuya secreción rica en proteínas protege al estómago de la autodigestión.
- *Túnica muscular.* En el estómago está formada por tres capas: una capa interna oblicua, una capa media circular y una capa externa de musculatura longitudinal. La capa circular está muy engrosada a la altura del m. esfínter del píloro.
- *Glándulas gástricas.* Se encuentran en la lámina propia de la mucosa y varían en función de la zona del estómago; las glándulas cardiales y pilóricas son glándulas mucoides que fabrican moco; las denominadas *glándulas principales* se encuentran en el *fundus* y en el cuerpo, y contienen células accesorias (moco), células principales (pepsinógeno) y células de revestimiento (ácido clorhídrico, factor intrínseco).

Material protegido por derechos de autor

Lóbulo hepático izq.
Lig. hepatoduodenal
Lig. hepatogástrico
Epiplón menor
Ligamento falciforme del hígado
Esófago, parte abdominal
Escotadura cardíaca
Fundus del estómago
Diafragma
Bazo
Ligamento redondo del hígado (v. umbilical obliterada)
Porción cardíaca
Lóbulo cuadrado
Lóbulo hepático der.
Vesícula biliar
Curvatura gástrica menor
Cuerpo del estómago
Escotadura angular
Orificio epiploico (de Winslow)
Canal pilórico
Porción pilórica
Píloro
Curvatura gástrica mayor
Duodeno
Antro del píloro
Riñón der.
Flexura cólica der.
Epiplón mayor
Flexura cólica izq.

A. Visión ventral

B. Diferentes posiciones y formas del estómago según el perfil corporal

Estómago hipertrófico | Estómago ortotónico | Estómago hipotónico | Estómago atónico

Material protegido por derechos de autor

El riego sanguíneo del estómago y el duodeno, y también del páncreas y el bazo, puede ser muy variable.

Normalmente, todos los órganos de la región superior del abdomen (por lo tanto también el mesocolon transverso) están irrigados por el tronco celíaco. Una única excepción la constituye la a. pancreatoduodenal inferior (la cual, mediante la a. pancreatoduodenal superior posterior, se anastomosa con la a. gastroduodenal), que es una rama de la a. mesentérica superior. Esta «típica» función del tronco celíaco se debe a que posee tres ramas: la a. hepática propia, la a. esplénica y la a. hepática izquierda. En un 40 % de los casos el tronco celíaco carece de alguna de sus ramas o éstas son incompletas, p. ej., si la a. hepática propia parte de la a. gástrica, de la mesentérica superior o de la aorta, o bien si sucede que la a. hepática se divide muy pronto en una a. derecha e izquierda, aunque también pueden originarse en la a. mesentérica superior o en la a. gástrica izquierda.

Irrigación arterial del estómago

El aporte sanguíneo del estómago se basa en seis arterias primarias:

- A. gástrica derecha: nace de la a. hepática propia (a veces también de la a. hepática común) y discurre a lo largo de la curvatura menor (en el epiplón menor), donde se anastomosa con la a. gástrica izquierda.
- A. gástrica izquierda: es una rama del tronco celíaco que parte desde el lado proximal de la curvatura menor, y discurre a su lado hasta anastomosarse con la antes mencionada a. gástrica derecha.
- A. gastroepiploica derecha: parte de la a. gastroduodenal y discurre por la parte distal de la curvatura mayor hacia la parte proximal en el epiplón menor.
- A. gastroepiploica izquierda. Parte de la a. esplénica y se anastomosa con la arteria antes mencionada de la curvatura mayor.
- Aa. gástricas breves: irrigan el *fundus* gástrico, al ser ramas de la a. esplénica.
- A. gastroduodenal: por un lado irriga la a. gastroepiploica derecha y por otro la región pilórica mediante una arteria propia.

Además existen otras arterias de forma inconstante, p. ej., la a. pancreatoduodenal superior, las aa. supra o retroduodenales o la a. pancreática dorsal, las cuales pueden a su vez irrigar porciones del estómago.

Irrigación arterial del duodeno

La irrigación arterial del duodeno es todavía más compleja y variable que la del estómago. Los primeros centímetros del duodeno son una zona de tránsito en la irrigación entre la a. gástrica derecha, que irriga el estómago desde el píloro, y la a. supraduodenal (inconstante), que se origina de la a. gastroduodenal o de la retroduodenal. No obstante, más adelante el duodeno tiene una doble irrigación; es la única región intestinal que dispone de una irrigación a la vez ventral y dorsal, a saber: en la porción ventral por parte de la a. pancreática duodenal superior anterior (principalmente de la a. retroduodenal) y en la zona dorsal por la a. pancreatoduodenal superior posterior (principalmente de la a. gastroduodenal) a las aa. retroduodenales.

La variabilidad de la irrigación gástrica y duodenal puede dar lugar a las siguientes situaciones:

- El conjunto del riego sanguíneo del duodeno y cuerpo pancreático puede resolverse completamente sin la a. mesentérica superior. Esto es posible cuando una a. hepática derecha adicional provee una o dos aa. pancreaticoduodenales, y se anastomosa con la a. pancreatoduodenal superior.
- La anastomosis de las aa. pancreatoduodenales puede llegar también a una rama yeyunal de la a. mesentérica superior, lo cual, en una gastroyeyunostomía, puede acarrear dificultad en el riego sanguíneo del duodeno y el páncreas.

Material protegido por derechos de autor

Drenaje venoso

La sangre procedente del estómago y el duodeno, así como la del bazo y el páncreas y de la mayor parte del intestino, drena a través del hígado. Generalmente se establece el final de la unión de la v. mesentérica superior con la v. esplénica detrás de la cabeza del páncreas. Al igual que en el caso de la irrigación arterial del estómago y el duodeno (v. página 794 y s.), existe un número mucho mayor de variaciones. Así, puede suceder p. ej. que la v. esplénica inferior, que normalmente desemboca en la v. esplénica, pueda participar directamente en la formación de la v. porta o incluso desembocar en la v. mesentérica superior.

También son posibles variaciones en distintas venas del estómago:

- V. gástrica izquierda: discurre a la par que la arteria del mismo nombre en el epiplón menor, sobre la curvatura menor, y generalmente desemboca en la v. porta. No es infrecuente que desemboque incluso en el inicio de la v. porta o en la v. esplénica.
- V. gástrica derecha: acompaña a la arteria del mismo nombre en la curvatura mayor y desemboca generalmente en la porción inferior de la v. porta. No pocas veces acaba, sin embargo, en la v. mesentérica superior y eventualmente en la v. epiploica derecha.
- Vv. pancreatoduodenales: discurren con las arterias del mismo nombre (las cuales también se distinguen por una fuerte variabilidad en su trayecto), y desembocan en la v. mesentérica superior, aunque en muchos casos directamente en la v. porta.

Por el contrario, el trayecto de las siguientes venas es relativamente uniforme:

- V. gastroepiploica izquierda: recibe la sangre de las porciones inferior, anterior y posterior del estómago, del epiplón mayor y del páncreas. Desemboca en la v. esplénica poco después de su salida del bazo.
- V. gastroepiploica derecha: recibe sangre igualmente de la cara anterior y posterior del estómago, así como del epiplón mayor. Su lugar de desembocadura más frecuente es la v. mesentérica superior, poco antes de drenar en la v. porta.
- Vv. gástricas breves: reciben sangre del *fundus* y el cardias gástrico y desembocan casi siempre en la v. esplénica.

Drenaje linfático

La linfa se reúne en la mucosa gástrica, primeramente en el plexo mucoso. De ahí se transportada —al igual que la que se encuentra en la mucosa— hacia el plexo submucoso, desde donde llega a los vasos linfáticos, que forman una espesa red subperitoneal a ambos lados del estómago. Los primeros ganglios linfáticos regionales se localizan en las curvaturas mayor y menor: en la curvatura menor proximal y también en la zona del cardias se encuentran los ganglios linfáticos gástricos izquierdos, que se comunican con algunos ganglios linfáticos paracardiales. Por encima del píloro se localizan los ganglios linfáticos gástricos derechos. A lo largo de la curvatura mayor discurren los vasos linfáticos con ganglios a lo largo de las arterias y venas, donde pueden subdividirse en los ganglios linfáticos del epiplón gástrico. El grupo izquierdo drena la linfa hacia los ganglios linfáticos pancreáticos, y el derecho hacia los hepáticos. La linfa de la parte del estómago cercana al bazo fluye a través de los ganglios linfáticos esplénicos.

La mayor parte de la linfa del estómago alcanza finalmente el ganglio linfático celíaco, que continúa después en el conducto torácico.

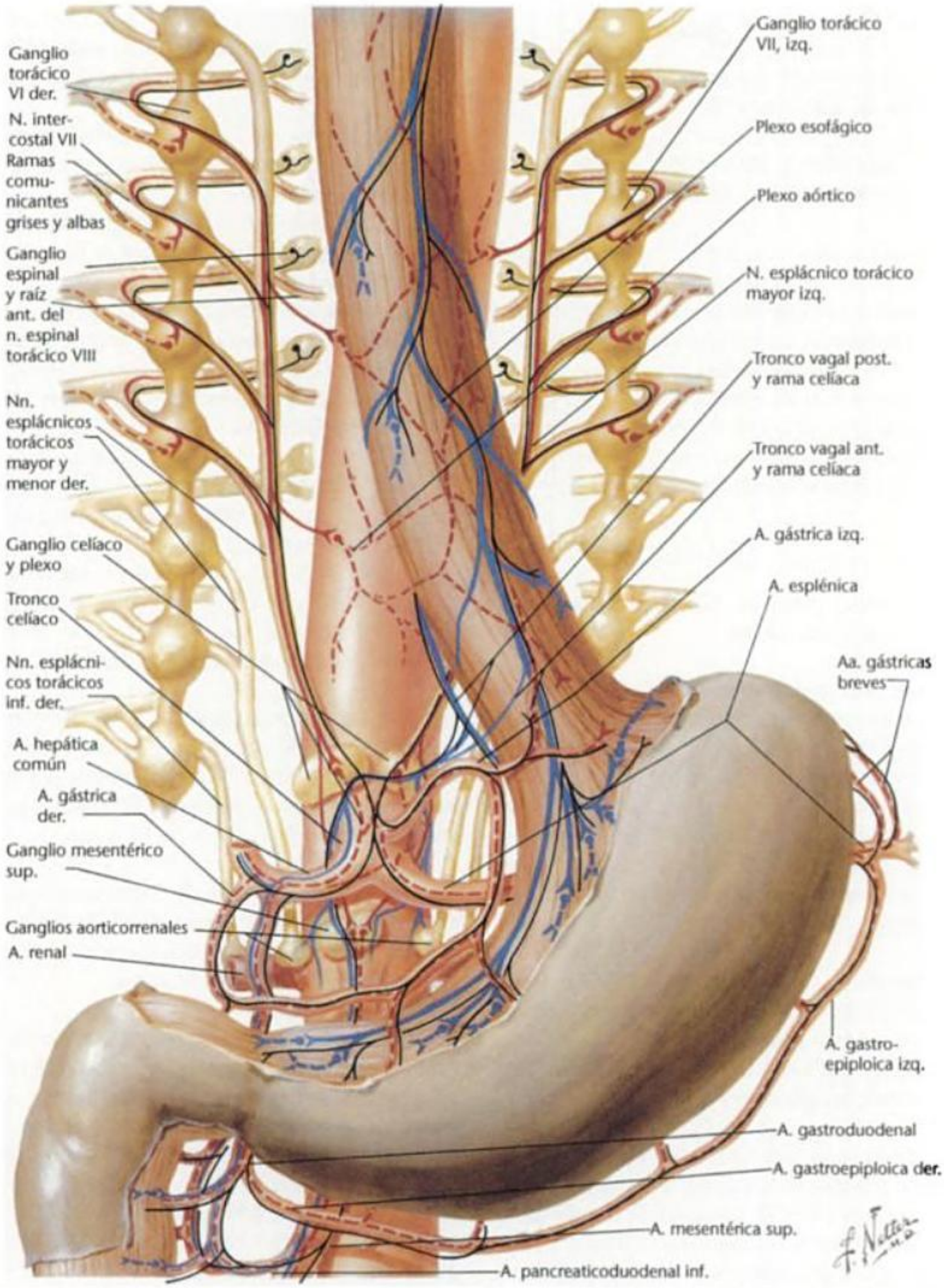
La linfa del duodeno fluye conjuntamente con la del páncreas (cabeza) hacia los ganglios linfáticos pancreatoduodenal superior e inferior, y de allí a los ganglios linfáticos celíacos.

Aspecto clínico

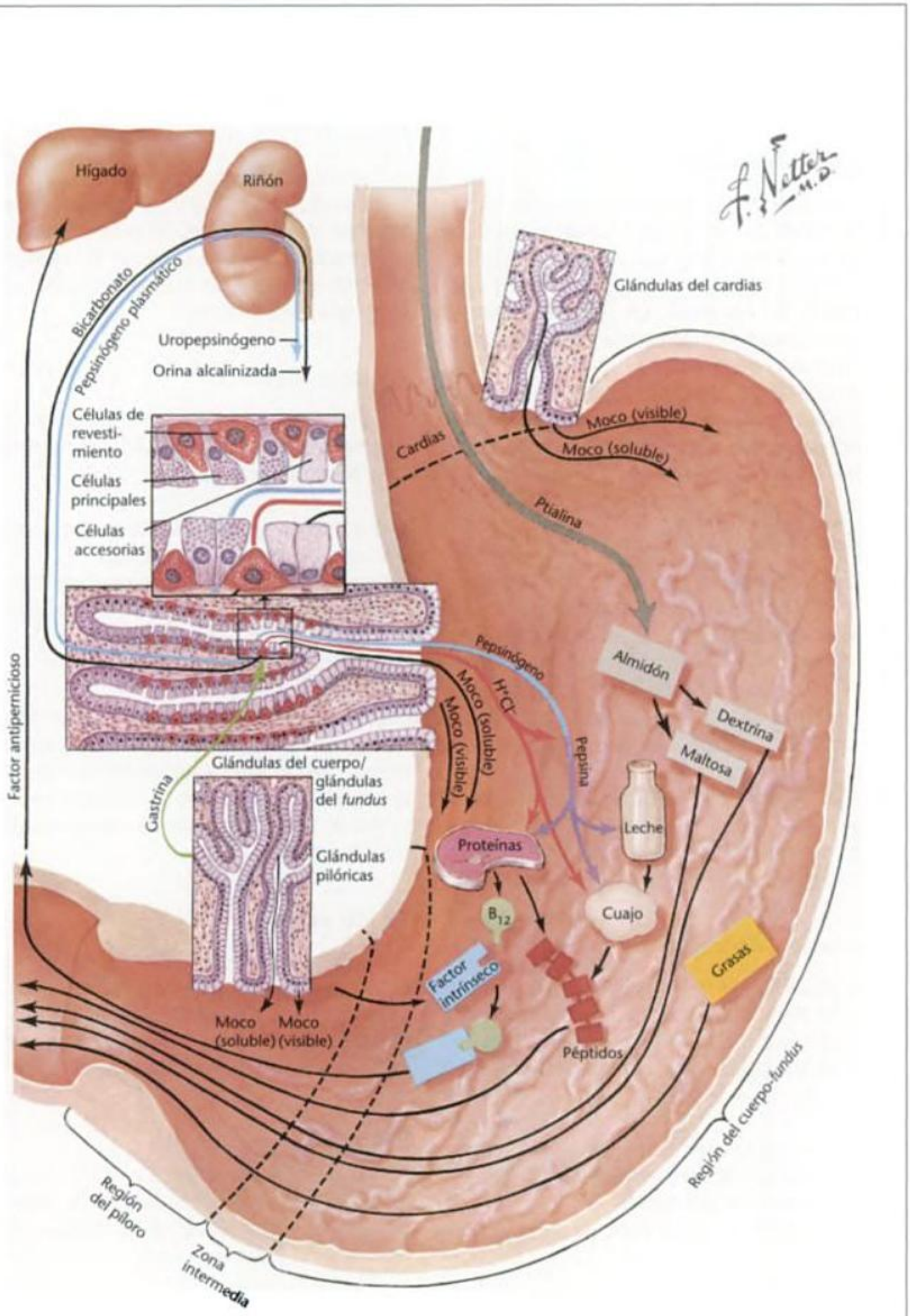
La estrecha proximidad entre páncreas y duodeno permite la vía de circulación conjunta de la linfa, que en el caso de un posible degeneración maligna (¿y una posible inflamación?), de uno de ambos órganos puede ocasionar a su vez una afectación del otro.

En caso de presentarse un carcinoma gástrico diseminado, éste puede dar lugar a una metástasis en los ganglios linfáticos de Virchow, tras la articulación esternoclavicular izquierda, en la desembocadura del conducto torácico a la v. yugular izquierda, y aumentar de tamaño hasta hacerse palpable.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Los factores que influyen en la actividad secretora y motriz del estómago son variados. Entre ellos se pueden distinguir los que se localizan propiamente en el estómago (locales) y los sistémicos.

Tono de la musculatura gástrica

La «hipertonía» del estómago se describe como una hipermotilidad de la pared del estómago y se caracteriza por un rápido vaciado del mismo. Ello es totalmente contrario a lo que sucede en una «hipotonía» del estómago. Las alteraciones en la secreción, así como el incremento de ácido clorhídrico y otras secreciones gástricas, puede originar una corta estancia del quimo y dichas secreciones en el estómago, con un tránsito demasiado rápido al duodeno, lo que puede ocasionar úlceras duodenales.

Composición de los alimentos

Una ingesta rica en componentes grasos origina una notable prolongación de la estancia del alimento en el estómago y una estimulación menor de la producción de ácido clorhídrico que una ingesta predominante en proteínas. Cuando las grasas ya han sido emulsionadas, como p. ej. en la leche, se facilita el tránsito digestivo de forma considerable.

El paso de alimentos que tienen consistencia dura está acelerado, aunque la estimulación del jugo gástrico es más reducida que en los casos de ingesta de alimentos ricos en proteínas.

Consistencia del alimento

Los líquidos pasan más rápidamente por el estómago que los alimentos sólidos o semisólidos, con independencia de que se hayan ingerido solos o con alimentos sólidos. Esta regla tiene sus excepciones:

- La leche, que para la digestión de sus componentes requiere secreciones gástricas, por lo que su ingesta provoca su estimulación.
- La carne cocida o la sopa de pescado.
- El café, dado que la cafeína actúa también sobre diferentes sustancias e incrementa la secreción de jugo gástrico.

Sensación de hambre

Hay que recordar que la saciedad y el apetito son sensaciones reguladas en el hipotálamo e influenciadas entre otros por el SNC. El hambre se manifiesta intensamente cuando se refuerzan las contracciones del estómago vacío y se produce un sonido característico (gorgoteo gástrico).

Actividad corporal

En función de la intensidad de actividad corporal, la actividad del estómago puede incrementarse o verse disminuida:

- Una actividad típica moderada, p. ej. pasear tras la comida, facilita el vaciado gástrico.
- Una actividad típica intensa puede ocasionar acciones opuestas o inhibir la activación del vaciado gástrico.

Posición corporal

En algunas personas, la actividad del estómago se facilita cuando el individuo se coloca en posición extendida, descansando sobre el lado derecho, con lo que el píloro y el duodeno se colocan a favor de la gravedad. El descanso sobre la espalda puede dificultar el vaciado gástrico.

Estado psíquico

Los estados emocionales anómalos pueden desencadenar una acción inhibitoria o estimulante sobre la actividad motriz y excretora gástrica. No está establecido hasta qué punto influye el tipo de emoción (p. ej., ira, agresividad, ansiedad).

Dolores

El dolor inhibe la motilidad y el vaciado debido a los reflejos viscerales que puede ocasionar de forma independiente cada dolor (p. ej., cólico, migrañas, ciática).

Material protegido por derechos de autor

Son muchos los distintos factores que pueden provocar el vómito (v. pág. 694 y ss.), entre otros, p. ej., una obstrucción en la zona del píloro.

Obstrucción del píloro

Las causas de estenosis o cierre del píloro pueden ser múltiples. Entre otras, cabe considerar:

- Estenosis secundarias a úlceras.
- Carcinoma de estómago.
- Espasmos del píloro (contracciones prolongadas del píloro, hipertrofia del píloro) en el recién nacido (v. pág. 810).

Cuando la salida del estómago se estenosa tanto que incluso impide el vaciado del estómago, se produce una reacción en cadena. En primer lugar reacciona la musculatura del estómago con un incremento en el peristaltismo a fin de vencer la oposición que se presenta en la salida del estómago. En este estadio, el afectado percibe pirosis en el epigastrio o en el hipocondrio izquierdo. Con la persistencia de la obstrucción y estancamiento del contenido del estómago (tanto del alimento como de las secreciones gástricas), se llega a una dilatación gástrica. Se produce una atonía muscular y la actividad peristáltica se hace inapreciable. El afectado percibe una sensación que le provocará el vómito por la tarde, noche o madrugada, expulsando los alimentos que horas antes había ingerido, quejándose de un tránsito «perezoso».

Consecuencias sistémicas del vómito crónico

Al prolongarse la obstrucción, el paciente debe vomitar con mayor frecuencia y en mayor cantidad. Las consecuencias son, por un lado, pérdida de líquidos (bebidas), pero también electrólitos y secreciones ricas en enzimas, es decir, moco y jugo gástrico. Aparece hipovolemia que actúa sobre el centro del vómito y provoca la salida de hormona ADH de la hipófisis posterior. Ésta estimula la reabsorción de agua en los túbulos distales y colectores del riñón; así se reabsorbe sodio, aunque no en las cantidades adecuadas. Por ello el peligro del vómito no sólo radica en la alteración de electrólitos, principalmente la pérdida de hidrogeniones, cloro y potasio, sino también en el efecto de hipotensión debida a la acción de la ADH (disminución relativa de sodio).

En definitiva, aparecen los siguientes trastornos:

- Deshidratación.
- Hipocloremia.
- Hipopotasemia.
- Alcalosis metabólica, por una parte, debido a la pérdida de hidrogeniones, con el subsiguiente aumento de la concentración de bicarbonato en sangre, y por otra, a causa de la pérdida de potasio a nivel renal (por acción de la aldosterona: la hipovolemia hace que se libere aldosterona, lo que a su vez incrementa la eliminación de potasio).
- Hiponatremia («efecto de estenosis», con aumento de hipotonía).

La alcalosis metabólica provoca una mayor eliminación de bicarbonato en los riñones, lo que potencia aún más la hipopotasemia.

Clínica. Las sustancias anteriormente mencionadas pueden conducir a un fracaso de la función renal, que conllevará otras secuelas sistémicas:

- Oliguria.
- Azoemia.
- Retención de distintos electrólitos.

Al continuar los vómitos el paciente se va debilitando y presenta anorexia y, de forma progresiva, la sintomática somnolencia. Si los electrólitos y los líquidos no son reestablecidos, se producen daños irreparables y por último la muerte.

Independientemente de los electrólitos, el vómito en sí puede dar lugar a otras secuelas, como:

- Desgarro de la pared esofágica (el llamado *síndrome de Mallory-Weiss*).
- Rotura del estómago por exceso de vómitos.
- Inflamación de la mucosa bucal, así como caries debido a la acción del ácido.
- Neumonía por aspiración del vómito.
- Desnutrición.

Material protegido por derechos de autor

Toda indicación de gastrectomía parcial o total debe considerarse cuidadosamente, ya que la ausencia de este órgano implica modificaciones importantes en gran parte del duodeno, a fin de no comprometer, en la medida de lo posible, la ingesta ni la elaboración del alimento, de forma que éstas puedan ser compensadas mediante distintos mecanismos. En la gastrectomía total, que por regla general está indicada en el carcinoma gástrico o en el linfoma, se modela una especie de estómago sustitutivo mediante la unión del yeyuno con el esófago.

La operación de resección de Billroth (I y II), que era habitual llevar a cabo en la enfermedad ulcerosa, ha sido sustituida con el tiempo por terapias conservadoras medicamentosas más eficaces.

Síndrome de *dumping* (vaciamiento rápido)

Se denomina síndrome de *dumping* al vaciamiento precipitado del estómago, tras el cese de la función del cierre del píloro. Es muy frecuente tras resecciones parciales de estómago, pero aparece poco a menudo o con un cuadro clínico poco evidenciable en la resección total del estómago. Entonces debe diferenciarse una reacción temprana y otra más retardada o tardía:

***Dumping* precoz.** Aparece media hora después de la ingestión de alimento. Debido a la pérdida de la función de reserva del estómago, grandes cantidades de los alimentos ingeridos atraviesan el intestino delgado. Éste se ve sobredistendido de forma brusca, lo que produce dolor abdominal, vómitos y en ocasiones diarrea, así como taquicardia, sudoración, mareo y sensación de astenia. Desde un punto de vista fisiopatológico se produce, por un lado, una reacción vagal, con liberación de sustancias vasoactivas y hormonas intestinales. Por otro lado, los signos cardiovasculares se presentan al intentar contrarrestar la hipovolemia significativa que aparece en estos casos, al trasvasarse líquido hacia la luz intestinal y producirse un efecto osmótico por el contenido hipertónico del alimento.

A fin de evitar un *dumping* precoz, el paciente debe ingerir menor cantidad de alimento pero con mayor frecuencia; debe seguirse una dieta rica en proteínas pero pobre en carbohidratos (hipoosmolar). No se deben tomar líquidos durante estas ingestas.

Se puede conseguir un marcado retraso en el transporte del quimo adoptando la posición de decúbito tras la ingesta.

***Dumping* tardío.** Este síndrome posprandial tiene lugar durante la segunda o tercera hora tras la ingesta. La causa reside en la absorción brusca de grandes cantidades de hidratos de carbono del quimo. La hiperglucemia masiva posprandial desencadena una hiperinsulinemia inmediatamente después de la ingesta, que disminuye lentamente a medida que se reduce la glucemia, de modo que se llega a producir una hipoglucemia retardada con los síntomas característicos de sudoración, obnubilación y, en ocasiones, incluso pérdida de conciencia. Desde un punto de vista terapéutico, se puede recomendar la ingesta repetida de pequeñas cantidades de carbohidratos unas 3 h después de las comidas.

Malabsorción y bajo peso

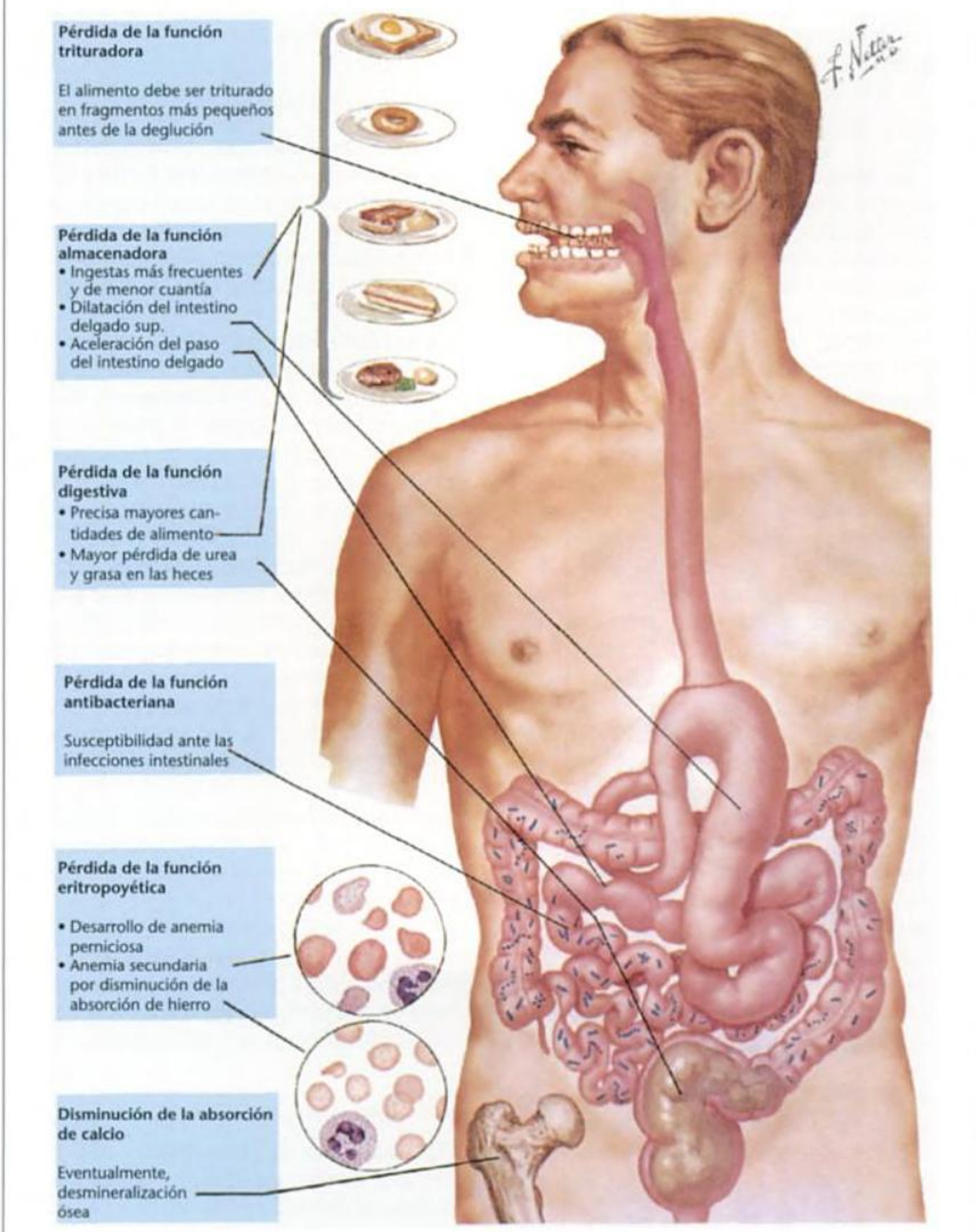
El tránsito intestinal rápido es muchas veces insuficiente para fragmentar el alimento y realizar una correcta mezcla con los jugos pancreático y biliar, lo que conlleva una degradación insuficiente y una mala digestión de los nutrientes. Junto con la modificación en la composición del quimo y la falta de acidez, aparece con mayor frecuencia un déficit inmunitario antibacteriano en el intestino. Asimismo, esta digestión insuficiente provoca una sensación de saciedad antes de tiempo, que ocasiona una pérdida de peso del paciente.

Anemia

Puesto que la absorción de hierro en el intestino se encuentra reducida de dos a tres veces por la menor cantidad de ácido, la hipo o anacidosis, así como la aceleración del transporte de alimentos, pueden producir importantes alteraciones de la absorción de hierro, lo cual acarrea una anemia microcítica hipocrómica. Tras una gastrectomía falta también la formación de factor intrínseco por las células de revestimiento. La absorción de vitamina B_{12} se ve afectada y se produce una anemia perniciosa. La absorción de ácido fólico también se ve disminuida, por lo que deben compensarse todas estas deficiencias mediante vitamina B_{12}, hierro y aporte de ácido fólico.

Para una mayor comprensión de las secuelas de una gastrectomía, véase el gráfico.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Cualquier abombamiento o desplazamiento de parte del estómago hacia la cavidad torácica, debido a una ampliación del orificio diafragmático, se define como una *hernia diafragmática*, independientemente de si es de nacimiento o posterior a éste. En los casos en que el estómago protruye a través del hiato esofágico se habla de *hernia de hiato*.

Hernias neonatales

Es una anomalía poco frecuente que aparece cuando, en el desarrollo embrionario del diafragma, las partes dorsales no acaban de unirse, de modo que se mantiene una abertura por la que el estómago puede desplazarse a la cavidad torácica.

Una segunda anomalía con ubicación de una porción del estómago hacia la zona craneal se da en el acortamiento congénito del esófago **(A)**, denominado *braquiesófago*. Es típico en este caso el desplazamiento del cardias y eventualmente de partes del *fundus*. No conlleva, por tanto, un replegamiento del peritoneo y desde un punto de vista anatomopatológico ciertamente no da lugar a una «verdadera» hernia. En la mayoría de los casos de braquiesófago, éste puede operarse y desplazarse hacia abajo, de forma que la entrada del estómago se fija en su posición normal. El braquiesófago del neonato no debe confundirse con el llamado *seudobraquiesófago*, que se forma más tarde; en éste, la esofagitis recidivante por reflujo y las inflamaciones periesofágicas crónicas dan lugar a una hernia por deslizamiento axial crónico, que se fija patológicamente.

Hernia por deslizamiento

La hernia por deslizamiento axial constituye la más frecuente de todas las hernias de hiato (90 %). Aparece sobre todo en la edad madura o la vejez y aumenta con el paso del tiempo. Mediante un relajamiento de los ligamentos de fijación, entre el hiato se desliza el cardias, desplazando con él al peritoneo a la cavidad torácica; la entrada esofagogástrica queda dilatada **(B)**.

Clínica. Alrededor del 90 % de los afectados no sufren ninguna molestia; en el 10 % restante aparece añadida una insuficiencia del esfínter esofágico inferior, de forma que se produce una enfermedad por reflujo (v. pág. 760).

Diagnóstico. La mayoría de las veces se encuentra de forma accidental, p. ej. en una exploración en el transcurso de una endoscopia.

Terapia. Sólo se tratan las hernias por deslizamiento que provocan molestias.

Hernia paraesofágica

La hernia paraesofágica es un tipo menos frecuente de hernia de hiato. El almacenaje en el cardias y la función distal del esófago son normales. En cambio, el *fundus* gástrico o una parte de la curvatura mayor se deslizan, desplazando consigo un pliegue de peritoneo, a través del hiato ensanchado, hacia la cavidad torácica.

Clínica. Las hernias paraesofágicas son al principio generalmente asintomáticas, pero pueden dar lugar a síntomas inespecíficos, como indisposición, sensación de repleción, dolor o sensación de presión en la zona torácica izquierda. El secuestro de ciertas porciones gástricas en la región torácica puede producir complicaciones, así como un abdomen agudo:

- Una retención demasiado prolongada del contenido gástrico provoca inflamación, erosión y ulceración de la pared del estómago en la zona de la estenosis. Las recidivas hemorrágicas pueden producir anemia ferropénica.
- La incarceración de la hernia puede poner en peligro la vida del paciente; se produce un dolor intenso y shock, y menos a menudo hemorragias masivas.

Diagnóstico. El diagnóstico se realiza mediante radiografía con medio de contraste y modificando la posición del paciente durante la exploración, así como mediante endoscopia.

Terapia. En las hernias paraesofágicas, aunque sean asintomáticas, debe procederse a la reposición quirúrgica del estómago, a su posición correcta y a su fijación, debido al riesgo de complicaciones.

Estómago «invertido»

El llamado estómago «invertido» es una variante extrema de la hernia paraesofágica, en la que todo el estómago se desplaza a la cavidad torácica.

Material protegido por derechos de autor

Material protegido por derechos de autor

Definición y epidemiología

La llamada *estenosis hipertrófica del píloro* es la hipertrofia de los músculos de la zona pilórica con la aparición de un cuadro clínico típico. El propio esfínter pilórico no está alterado patológicamente.

La enfermedad afecta a lactantes en las primeras semanas de vida. La incidencia en niños es cinco veces mayor que en niñas. En total están afectados aprox. el 0,3 % de todos los recién nacidos.

Etiología y patología

Etiología. La etiología que provoca la enfermedad no está establecida. Se menciona una predisposición genética familiar. Entre hermanos el riesgo aumenta en un 20 %.

Patología. Anatomopatológicamente se puede observar una hipertrofia y una hiperplasia de los anillos musculares en la zona del píloro, de forma que el canal pilórico propiamente dicho se alarga (entre 2 y 3 cm) a la vez que disminuye su luz. Las neuronas del plexo mesentérico están alteradas.

Aparece un obstáculo a la salida del estómago; éste reacciona con hiperperistaltismo a fin de vencer dicha obstrucción. Este intento de compensación se vuelve retrógrado, convirtiéndose en un reflejo gastroesofágico con vómito típico (v. más adelante).

Clínica

El cuadro clínico de estenosis hipertrófica del píloro es típico: a las 2-5 semanas de vida, y sólo ocasionalmente antes o después de esta edad, los niños desarrollan al final de una ingesta (y como respuesta a ésta) un vómito «en escopetazo». Este fenómeno va empeorando de día en día, hasta que al cabo de una semana aparece el cuadro completo: se aprecia peristaltismo del estómago seguido de un vómito en cascada de contenido ácido, que nunca es bilioso, aunque ocasionalmente puede contener colgajos fibrosos de color rojo marronáceo, que son indicativos de una fuente de hemorragia en el estómago o el esófago (hematina).

Los niños vomitan varias veces al día, aunque no necesariamente tras cada comida; la expresión de su rostro aparece demacrada y, directamente después del vómito, tienden a beber con avidez, dado que tienen hambre. Debido a la absorción insuficiente de nutrientes, los niños adelgazan. La pérdida masiva de electrólitos y líquidos conduce a deshidratación, hipovolemia, hipocloremia, hipopotasemia y alcalosis metabólica. Todo ello puede provocar rápidamente insuficiencia renal e incluso dar lugar a un coma pilórico.

Diagnóstico

El establecimiento del diagnóstico en el caso de la aparición del cuadro clínico es sencillo, con una serie de elementos característicos: el poco tiempo que transcurre tras la ingesta y el vómito, el tipo de vómito, el violento peristaltismo gástrico y su percepción a través de la pared abdominal como un «tumor» (en relación con la manifiesta hipertrofia pilórica), así como las variaciones de electrólitos en suero.

En la ecografía se evidencia el estrechamiento y alargamiento de la zona del canal pilórico (cola de colibrí), de forma tan manifiesta que actualmente ya no se emplean medios de contraste. Éstos pueden en todo caso utilizarse para descartar la existencia de una hernia por deslizamiento, lo que no es habitual (síndrome de Roviralta) o pueden estar indicados para establecer un diagnóstico diferencial de estenosis duodenal alta.

Terapia

En los casos leves, se puede realizar una terapia conservadora con ingestas menores y descansos posteriores en posición horizontal, administración de espasmolíticos antes de las comidas, así como sedantes, dado que el cuadro de la enfermedad desaparece a los tres meses de forma espontánea. Generalmente, no obstante, es necesaria la intervención quirúrgica mediante la resección de dicha zona muscular anular del píloro, hasta llegar a la mucosa, a fin de evitar las complicaciones antes mencionadas (pilorotomía de Weber-Ramstedt).

Pronóstico

El pronóstico es favorable aun en los casos más graves mediante una intervención quirúrgica rápida. Los niños se recuperan generalmente en pocos días.

Material protegido por derechos de autor

Gastritis aguda

Etiología. Las causas de una gastritis aguda son:

- El consumo de alcohol.
- Medicamentos (ácido acetilsalicílico, antiinflamatorios no esteroideos, citostáticos).
- Toxinas bacterianas (p. ej., estafilocócicas).
- Estrés (p. ej., postoperatorio).
- Infección por *Helicobacter pylori*.

Clínica. Los síntomas típicos de una gastritis aguda son náuseas, vómitos, eructo ácido, dolor en el epigastrio y pérdida de apetito.

Diagnóstico. El diagnóstico de sospecha se establece por el cuadro clínico y se confirma por endoscopia. Mediante una anamnesis que valore las causas, pueden establecerse mejor los factores desencadenantes.

Tratamiento. Retirar los factores desencadenantes, en ocasiones antiácidos.

Gastritis crónica

Clasificación etiológica e histológica. El criterio de clasificación de la gastritis por el sistema ABC según la etiología y la histología es el siguiente:

- *Gastritis tipo A* (gastritis autoinmune). Los anticuerpos actúan contra las células parietales y el factor intrínseco, provocando una falta de acidez en el estómago. Debido a la falta de factor intrínseco, se instaura una anemia perniciosa (falta de vitamina B_{12}). Aparece un riesgo elevado de génesis de carcinoma de estómago. A veces la gastritis del tipo A se asocia con otras enfermedades autoinmunes (p. ej., enfermedad de Addison).
- *Gastritis tipo B* (gastritis asociadas a *Helicobacter pylori*). El *Helicobacter pylori* se ingiere con la alimentación o por vía fecal-oral. La incidencia de este segundo tipo aumenta con la edad de las personas: (a los 30 años, el 30 % de los casos estudiados son *Helicobacter* positivos; a los 60 años ya afecta al 60 %). Histológicamente se valora el grado de infiltración de linfocitos, células plasmáticas y granulocitos neutrófilos para evaluar la magnitud y la actividad de la gastritis. Las úlceras gástricas y duodenales, así como la aparición de un linfoma o un carcinoma maligno, son complicaciones posibles debidas a una gastritis crónica por *Helicobacter pylori*.
- *Gastritis tipo C*. En este tipo se engloban las gastritis producidas por diversos factores químicos de forma crónica. Son desencadenantes p. ej. los antiinflamatorios no esteroideos o el flujo biliar en el caso de una estenosis. Las complicaciones típicas son úlceras.

Clasificación endoscópica. Mediante la endoscopia es posible realizar otro tipo de clasificación de las gastritis crónicas:

- Gastritis eritematosa.
- Gastritis erosiva.
- Gastritis con erosiones polipoides.
- Gastritis atrófica.
- Gastritis hemorrágica.
- Gastritis con pliegues gigantes (gastritis hipertrófica).

Clínica y diagnóstico. El cuadro clínico que aparece es semejante al de una gastritis aguda (v. anteriormente).

El diagnóstico de gastritis conlleva:

- Endoscopia con biopsia; investigación histológica de *Helicobacter pylori* o test rápido de la ureasa a partir de la biopsia.
- Test del aliento con ^{13}C para comprobar la existencia de una infección por *Helicobacter pylori*.

Terapia. El tipo de tratamiento dependerá del tipo de gastritis:

- *Tipo A:* administración de vitamina B_{12}, endoscopias regulares debido al elevado riesgo de carcinoma.
- *Tipo B:* terapia de erradicación con un inhibidor de la bomba de protones y dos antibióticos durante 7 días. La erradicación alcanza el 90 %. El éxito debe asegurarse después de 8 semanas mediante el test del aliento con ^{13}C. En el caso de resultado infructuoso o persistencia de las molestias, está indicada la repetición de la endoscopia a fin de determinar la existencia de bacterias resistentes a Helicobacter.
- *Tipo C:* evitar los factores desencadenantes. Bloqueantes H_2 o bomba de protones (no imprescindiblemente). Si es preciso, antiácidos.

Material protegido por derechos de autor

Se entiende por *úlcera* una pérdida de sustancia de la mucosa gástrica que afecta a la lámina de la mucosa muscular y penetra en las capas más profundas (submucosa y muscular propia). Por otra parte, una *erosión* consiste en una pérdida de sustancia que se mantiene de forma superficial, de manera que la lámina muscular no quede afectada.

Etiología

Mecanismos de compensación propios del organismo. El estrés posterior a traumas, operaciones o quemaduras, así como por ejemplo tras tratamientos médicos intensos, puede provocar una úlcera, de igual manera que una disminución pasajera en la producción de moco por parte de la mucosa gástrica tras un shock o una reanimación.

Tóxicos habituales y medicamentos. Entre ellos se incluye la ingesta de alcohol, la nicotina, el ácido acetilsalicílico (AAS), los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y los citostáticos. Los AINE elevan por cinco el riesgo de úlcera. Los glucocorticoides por sí solos raramente son responsables de la aparición de úlceras, pero su combinación con AINE eleva el riesgo a quince.

Infección por *Helicobacter pylori*. La teoría del predominio de factores de agresión sobre la mucosa gástrica frente a los factores «protectores» fue superada al descubrirse la importancia de *Helicobacter pylori* hacia la década de 1990. El *Helicobacter pylori* provoca una estimulación de la secreción ácida. Se detecta en alrededor de un 70 % de los pacientes con úlceras gástricas y en el 50 % de los enfermos con úlceras duodenales, aunque también en un porcentaje considerable de sujetos sanos, dependiendo de la edad.

Úlcera maligna. Sólo se puede distinguir mediante técnica endoscópica y biopsia de una úlcera gástrica aparentemente benigna.

Causas endocrinológicas. Hipergastrinemia en el síndrome de Zollinger-Ellison y en el hiperparatiroidismo primario.

Clínica

Los síntomas típicos son náuseas, vómitos, regurgitación ácida, dolor epigástrico, pérdida de apetito y pérdida de peso. Muy raramente aparece el dolor considerado como típico inmediatamente después de la ingesta de alimentos (a diferencia del dolor en ayunas en el caso de úlcera duodenal).

Localización

La localización más frecuente es el antro prepilórico o la curvatura menor (v. fig.). Las úlceras gástricas situadas en el *fundus* o el cuerpo proximal son siempre sospechosas de malignidad. Las úlceras causadas por AINE aparecen a menudo en forma de ulceraciones pequeñas, múltiples y situadas muy juntas entre sí.

Diagnóstico

El cuadro clínico es muy orientativo.

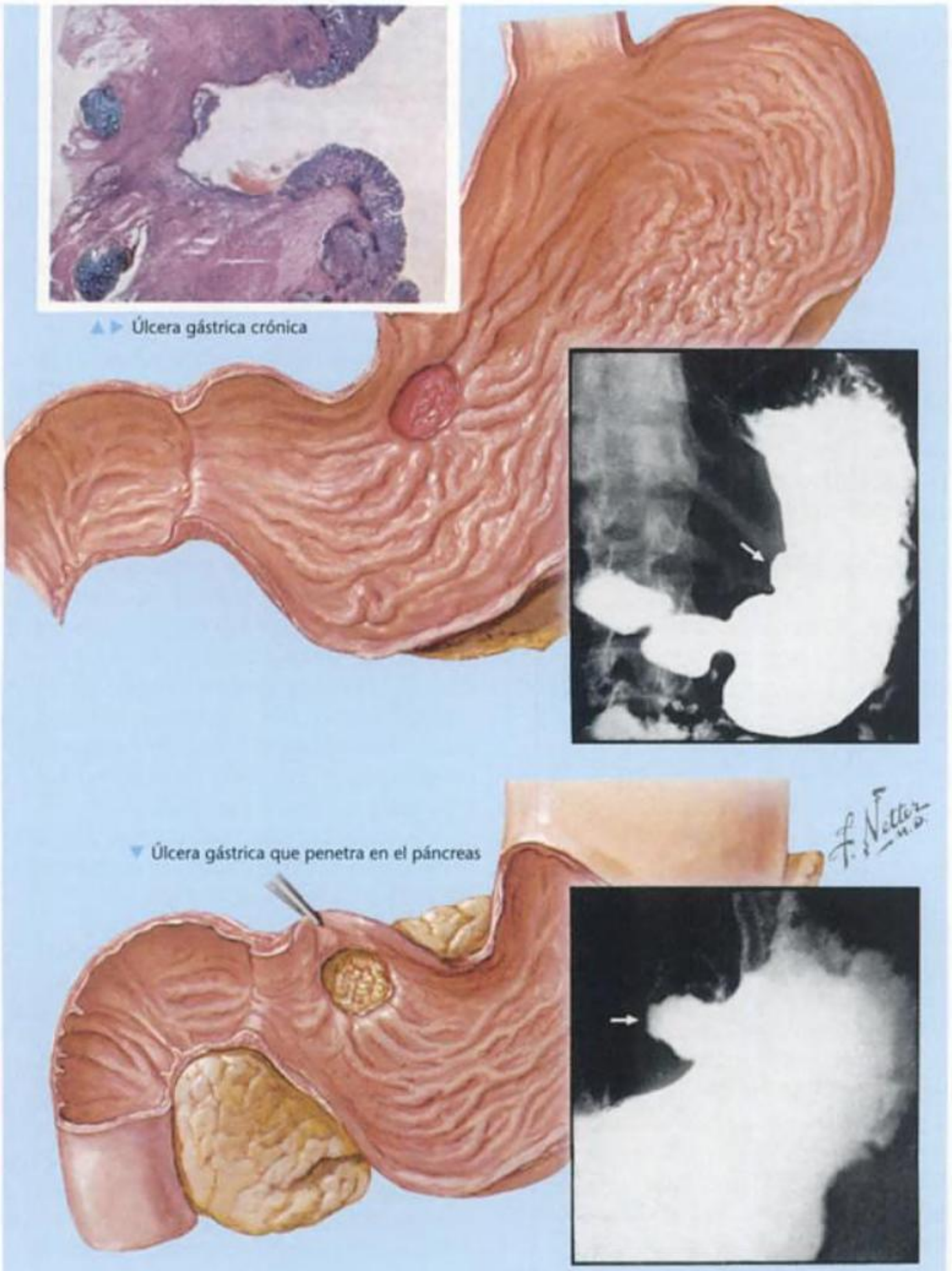
Endoscopia. En toda úlcera gástrica no sangrante o con riesgo de perforación deben realizarse varias biopsias del borde ulceroso para diferenciarla de una úlcera maligna. Éstas pueden realizarse ya en la primera exploración, pero también en la endoscopia de control a los 8-10 días. En ausencia de tendencia a la curación de la úlcera, deberán tomarse múltiples muestras de biopsia. En caso de sospecha de malignidad y en presencia de biopsias poco representativas, éstas deberán repetirse varias veces. Es obligado el estudio de *Helicobacter pylori*. Para ello (a no ser que exista una situación de hemorragia o en casos de trastornos de la coagulación) se tomarán al menos dos biopsias y se investigará la presencia histológica de *Helicobacter pylori*. Además puede realizarse un test rápido de ureasa de *Helicobacter pylori* en la biopsia.

Test del aliento. El test del aliento con urea marcada con ^{13}C sirve como control del éxito del tratamiento de erradicación tras unas 8 semanas.

Diagnóstico por la imagen. La exposición radiológica mediante contraste del estómago para el diagnóstico de una úlcera gástrica o duodenal es hoy en día una técnica obsoleta debido a los frecuentes resultados falsos negativos y a causa de la falta de oportunidad de realizar una biopsia.

Otros estudios. Sobre todo en el síndrome de Zollinger-Ellison se debería determinar la gastrina, y en el hiperparatiroidismo primario el calcio y la PTH en suero.

Material protegido por derechos de autor



▲ ▶ Úlcera gástrica crónica

▼ Úlcera gástrica que penetra en el páncreas

Material protegido por derechos de autor

Epidemiología

En Europa Occidental se calcula una incidencia de unos 150 casos de úlcera duodenal por cada 100.000 habitantes y año; ello quiere decir que ésta es tres veces más frecuente que la úlcera gástrica (50 casos por cada 100.000 habitantes y año). La úlcera duodenal aparece más a menudo en pacientes jóvenes, y es tres veces más frecuente en el hombre que en la mujer, en tanto que la úlcera gástrica tiene la misma incidencia en ambos sexos.

Etiología

De la misma forma que en la úlcera gástrica, los factores de riesgo son el estrés después de traumas, intervenciones quirúrgicas, quemaduras o tratamientos médicos intensivos. El alcohol y la nicotina desempeñan un papel aún más importante que en la úlcera de estómago.

La ingesta de AAS o AINE constituye un importante factor de riesgo tras la aparición de una duodenitis (v. fig.). En el caso de existencia de duodenitis erosiva o hemorrágica pueden producirse notables hemorragias gastrointestinales.

Desde el comienzo de la década de 1990 se sabe que la infección de la mucosa del estómago por *Helicobacter pylori* es el principal factor desencadenante de la aparición de una úlcera. *Helicobacter pylori* se encuentra en el 70 % de los pacientes con úlcera gástrica y en el 50 % de los pacientes con úlcera duodenal.

En la presentación de la úlcera duodenal también influyen otros factores como los genéticos aunque todavía no han sido suficientemente demostrados. Así, se manifiestan alteraciones duodenales en personas del grupo sanguíneo 0 con mayor predominio que en el resto. Las personas con el haplotipo HLA-B5 desarrollan con mayor frecuencia úlceras duodenales.

El síndrome de Zollinger-Ellison, así como el hiperparatiroidismo primario, son diagnósticos poco frecuentes que deben descartarse; hay que tenerlos especialmente en cuenta si la úlcera se manifiesta en varias localizaciones o si, pese a una terapia adecuada, se produce una rápida recidiva.

Clínica

Entre los síntomas característicos de la úlcera figuran la afectación del estado general, los vómitos, el dolor epigástrico y la pérdida de apetito y de peso. En el caso de úlcera duodenal, aparece el llamado «dolor de ayuno». Éste aparece a medida que se prolonga el tiempo desde la última ingesta, sobre todo por la noche. Este dolor de ayuno desaparece rápidamente y de forma característica tras la ingesta de alimentos.

Las úlceras secundarias a AINE, pese a su localización y a que con frecuencia son grandes y profundas o con múltiples localizaciones, generalmente no producen molestias.

Localización

Casi todas las úlceras duodenales se localizan en el bulbo duodenal, principalmente en la pared bulbar anterior. La aparición de una úlcera en la zona posbulbar debería hacer sospechar un síndrome de Zollinger-Ellison.

Diagnóstico

El cuadro clínico típico y la endoscopia conducen al diagnóstico. También en la úlcera duodenal es obligada la biopsia a fin de determinar la existencia de *Helicobacter pylori* (v. pág. 814 y ss.). A diferencia de la úlcera gástrica, el éxito tras el tratamiento no hace necesario posteriores comprobaciones endoscópicas, puesto que no existe riesgo de malignización. El diagnóstico mediante tránsito gastroduodenal con contraste en caso de úlcera gástrica está obsoleto hoy en día.

Sobre todo, para el diagnóstico del síndrome de Zollinger-Ellison, se determina la gastrina en suero y, para descartar el hiperparatiroidismo primario, se determinan el calcio y la PTH.

Diagnóstico diferencial. Es el mismo que en el caso de la úlcera gástrica (v. pág. 816).

Terapia

La farmacoterapia de la úlcera duodenal no se diferencia de la utilizada en la úlcera gástrica (v. página 816). La intervención quirúrgica sólo está indicada en hemorragias gastrointestinales graves. La vagotomía selectiva proximal ya no se realiza.

Material protegido por derechos de autor

En el 30 % de los pacientes con úlcera gástrica o duodenal, ésta se diagnostica por la aparición clínica de alguna complicación.

Perforación

El 5 % de los pacientes afectados de úlcera acaban padeciendo perforación ulcerosa, que es la complicación más grave y drástica de la enfermedad.

Clínica. Una úlcera con perforación hacia la cavidad libre del abdomen da lugar a un cuadro completo llamado *abdomen agudo*. Aparece de forma repentina dolor abdominal que a menudo se describe como un «dolor devastador». Éste se acompañará de síntomas vegetativos como astenia, vómitos, sudoración, taquicardia, hipotensión y palidez. Se desarrolla una contractura defensiva del abdomen (abdomen en tabla) y un dolor intenso a la palpación. Los ruidos intestinales son escasos. El paciente suele descansar en decúbito lateral y con las piernas encogidas a fin de disminuir el dolor.

Diagnóstico diferencial del abdomen agudo. Se incluirá:

- En la zona del tracto intestinal: perforación de otros órganos como la vesícula biliar o el intestino; íleo; pancreatitis aguda; apendicitis aguda; infarto mesentérico (v. pág. 782); colecistolitiasis con cólico; colecistitis y/o colangitis.
- Enfermedades agudas fuera del tracto gastrointestinal con afectación de los órganos torácicos: infarto de miocardio; embolia pulmonar; aneurisma de aorta. Un cólico nefrítico también puede desencadenar un dolor abdominal agudo.
- Enfermedades ginecológicas: un embarazo ectópico con rotura, así como un proceso de torsión ovárica.

Causas más infrecuentes de abdomen agudo son la porfiria, la anemia de las células falciformes o el coma diabético.

Diagnóstico. Junto a la anamnesis, la exploración física y los análisis de laboratorio, los medios más importantes de diagnóstico son la exploración radiológica del abdomen en bipedestación y en decúbito lateral izquierdo. En el caso de perforación de una úlcera gástrica, duodenal o de otra víscera hueca, se aprecia aire libre en el abdomen (neumoperitoneo). En la exploración radiológica del tórax y en el caso de perforación de estómago, se observa un neumoperitoneo en forma de una delgada línea que corresponde al aire que se encuentra debajo del diafragma derecho (v. fig.).

A falta de evidencia de la existencia de aire libre intraabdominal, el diagnóstico se completa mediante ecografía y las exploraciones oportunas de tipo ginecológico, urológico y cardiológico.

En ocasiones conviene realizar una TC del abdomen. Como última alternativa, se realizará una laparotomía exploratoria.

Terapia. Tras el diagnóstico de una perforación, el tratamiento de elección es la intervención quirúrgica. La dimensión de la resección se establece durante la intervención. En caso de existir un paso del contenido gástrico o intestinal hacia la cavidad abdominal, es necesario realizar un lavado con irrigación. Como medidas adicionales se realiza alimentación parenteral, se coloca una sonda gástrica y se administra analgesia y una amplia cobertura antibiótica.

Penetración

Se entiende por *penetración* la perforación de una úlcera hacia un órgano vecino, como el páncreas o el hígado.

Clínica. En estos casos, la clínica es más larvada y subaguda, y el dolor no es tan intenso como en los casos de perforación. Es frecuente que se presenten complicaciones de tipo infeccioso.

Diagnóstico. Se basa en la TC, dado que en estos casos no existe neumoperitoneo. Normalmente, el diagnóstico se establece mediante laparotomía.

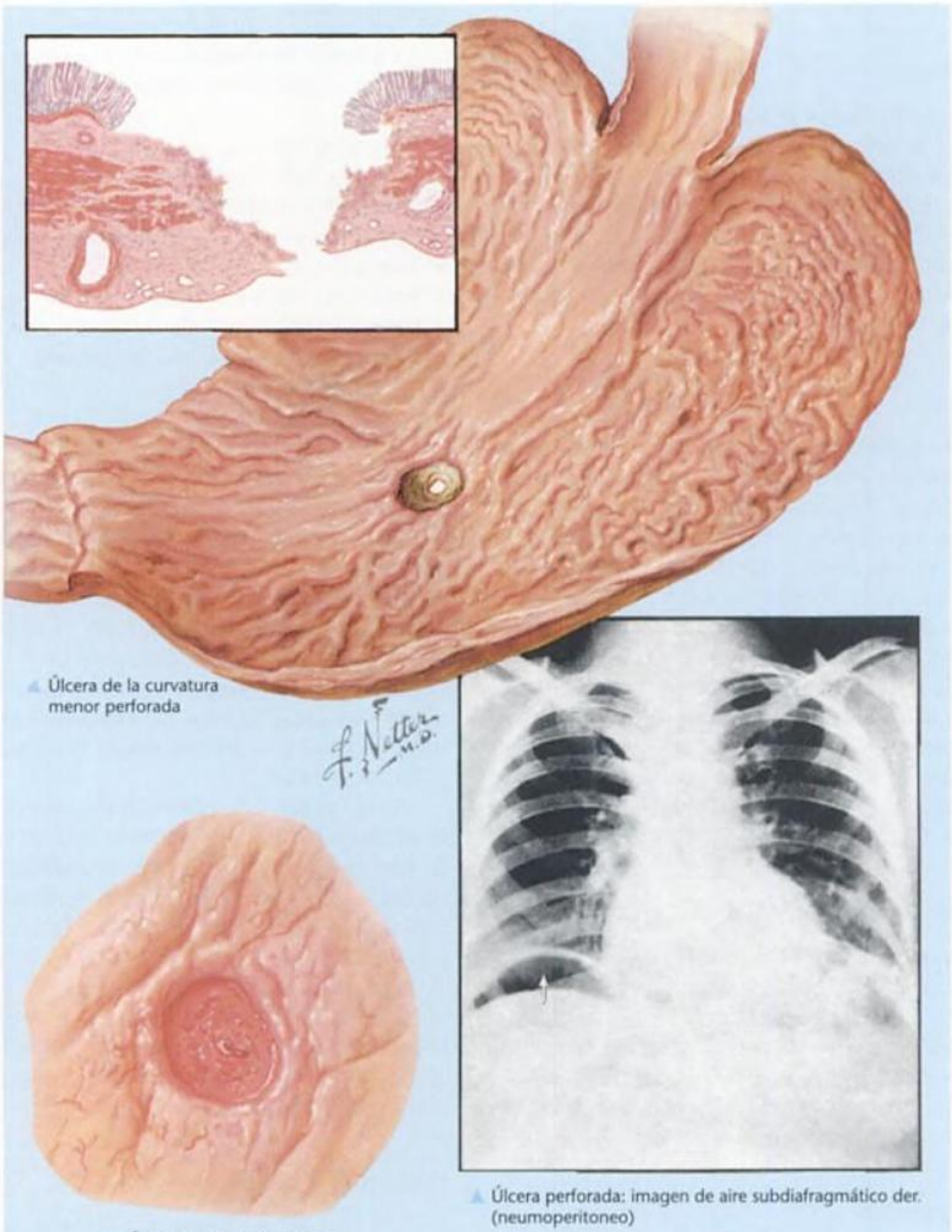
Estenosis cicatricial del píloro

Debido a la distensión cicatricial del estómago o el duodeno a causa de una o varias úlceras, puede aparecer una estenosis como complicación tardía. Ello puede causar problemas en la ingesta de alimentos e inducir el vómito, con la consecuente pérdida de peso. El tratamiento es generalmente quirúrgico.

Malignización

Únicamente las úlceras gástricas se malignizan, nunca una úlcera duodenal. Alrededor del 3 % de los pacientes con úlcera gástrica se ven afectados por esta patología. Acerca del diagnóstico y tratamiento, véase carcinoma de estómago (pág. 826 y ss.).

Material protegido por derechos de autor



Úlcera de la curvatura menor perforada

Úlcera gástrica sangrante

Úlcera perforada: imagen de aire subdiafragmático der. (neumoperitoneo)

Material protegido por derechos de autor

Los tumores benignos de estómago son, al contrario de los carcinomas, relativamente infrecuentes. Sin embargo, se debe considerar cuidadosamente que muchos de ellos son pequeños y asintomáticos, de forma que su frecuencia real, pese a las precisas endoscopias, sólo puede ser evaluada de forma aproximada.

Etiología

Todavía no está suficientemente demostrado si los tumores benignos se desarrollan a partir del tejido normal del estómago o de hamartomas u otras malformaciones tisulares. Las influencias ambientales mecánicas o los factores irritativos inflamatorios podrían ser un factor desencadenante.

Histología

Los tumores pueden desarrollarse en la mucosa, la submucosa, entre las capas musculares o en la túnica subserosa; dan lugar a un cuadro histológico heterogéneo en función de su origen. Es posible encontrar los siguientes tipos:

- Tumores epiteliales (p. ej., adenomas).
- Leiomiomas, fibromiomas.
- Hemangiomas.
- Neurofibromas.
- Lipomas.

Adenomas. Los adenomas son con mucho los tumores benignos más frecuentes. Pueden ser pedunculados o no pedunculados y aparecen, aislados o agrupados, en el antro o en el cuerpo. Contienen principalmente, en mayor o menor número, túbulos epiteliales de tamaño más o menos uniforme, que se encuentran implantados en los tejidos conectivos móviles. El pedúnculo de dichos adenomas tiene generalmente una base relativamente amplia, aunque éste es en principio delgado, por lo que el propio tumor puede desplazarse y provocar una obstrucción del píloro. Es poco frecuente la presentación múltiple de adenomas, de forma que la superficie de la mucosa se encuentra recubierta por ellos. Estas formaciones pueden verse fácilmente dañadas y llegan a producir anemia.

Leiomioma. Los leiomiomas son los segundos tumores gástricos benignos más frecuentes. No tienen cápsula, y en sección muestran un color blanco grisáceo. Su localización es, en todos los casos, la capa muscular del estómago, desde donde más tarde se desarrollan hacia la submucosa. Generalmente se extienden en la luz del estómago y pueden ocupar gran parte del mismo. En función de su tamaño, la mucosa se hallará más tensa, y puede llegar a lesionarse, con la aparición de úlceras y hemorragias.

Neurofibroma. Un neurofibroma de estómago es un tumor muy infrecuente. Se desarrolla por regla general en el neurilema de alguno de los nervios de la curvatura menor. Puede infiltrarse hacia la luz del estómago y desarrollarse en su interior; en este segundo caso puede ser pedunculado.

Clínica

Por regla general, un tumor benigno de estómago permanece asintomático a lo largo de la vida y sólo se observan de forma ocasional por gastroscopia o radiografía. Sin embargo, pueden aparecer las siguientes manifestaciones clínicas:

- Crecimiento de un tumor en la región pilórica que ocasione la sintomatología propia de una estenosis pilórica.
- Los tumores de la región del cardias pueden originar una disfagia.
- Los tumores de píloro y *fundus*, así como todos aquellos que se desarrollan en la mucosa gástrica, pueden, por su crecimiento y tensión (v. anteriormente), provocar una hemorragia (crónica) con la consiguiente anemia.

Terapia y pronóstico

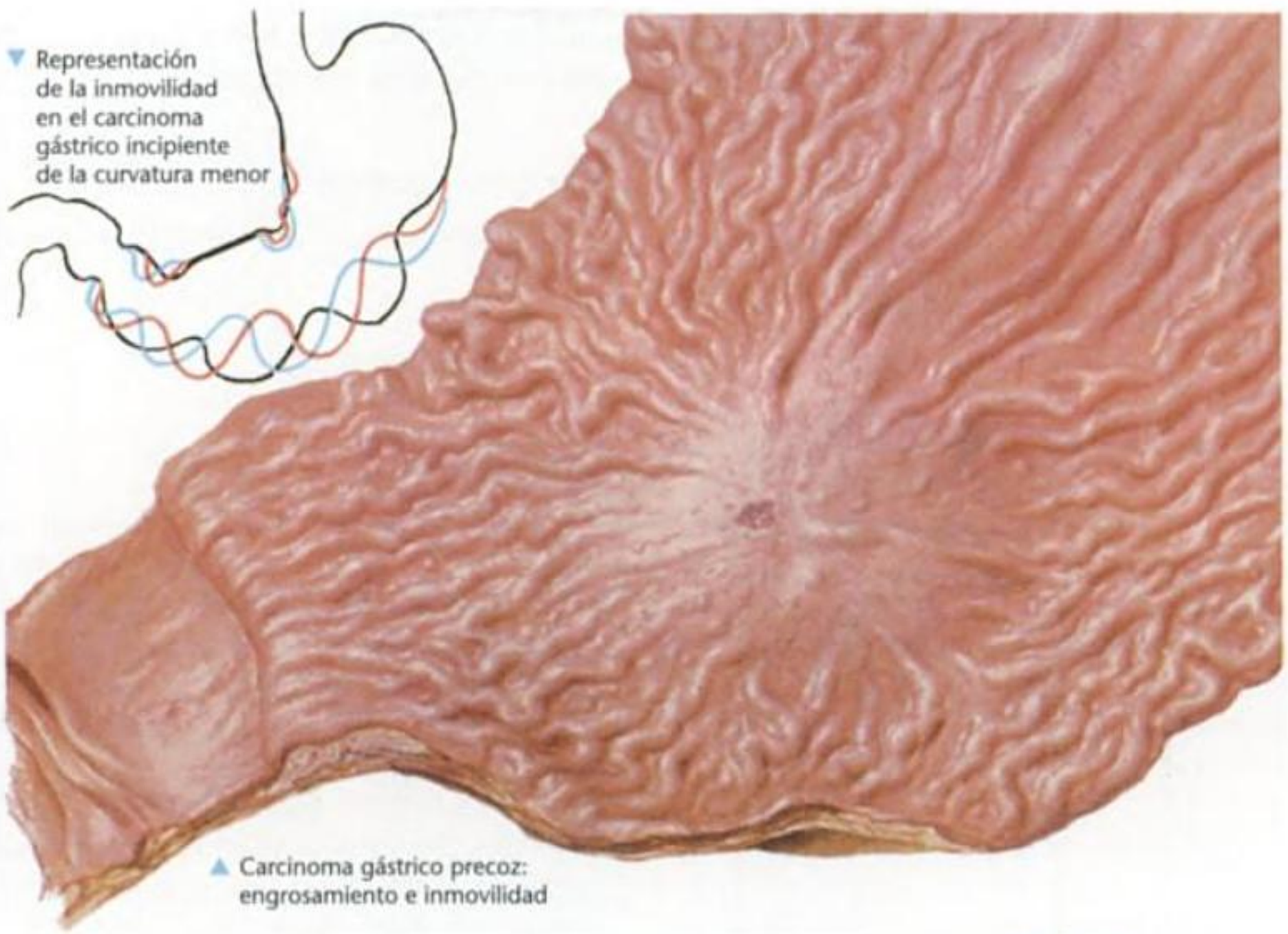
El peligro de los tumores benignos reside en su posible malignización. Por norma general, es difícil diferenciar macroscópicamente un tumor benigno de uno maligno, por lo que antes debe realizarse el estudio del tejido.

Los pólipos adenomatosos y carcinoides se extraen mediante endoscopia. En este último caso, deben realizarse controles periódicos.

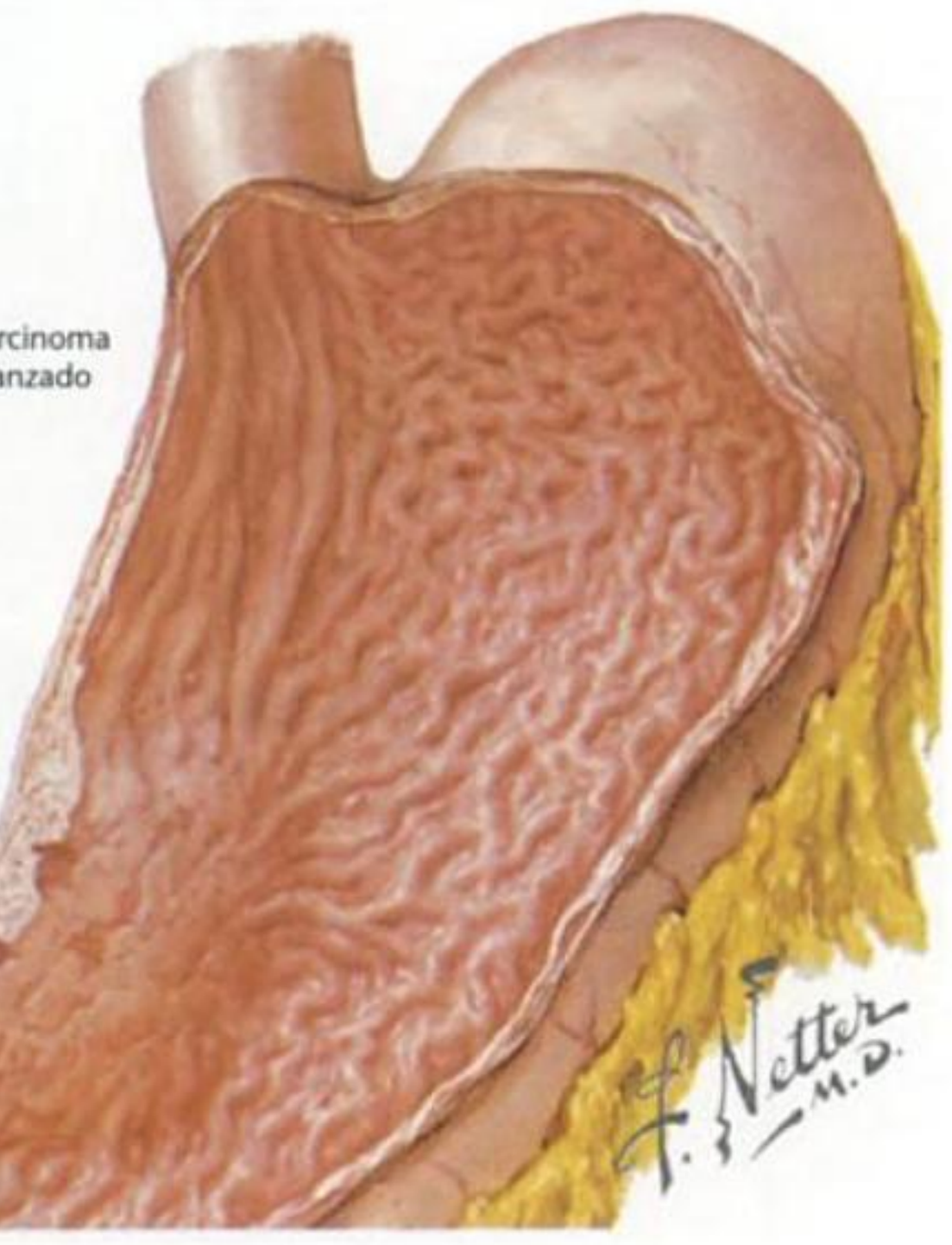
Los tumores mesenquimatosos de más de 2 cm o aquellos que provoquen sintomatología deben extraerse quirúrgicamente.

Material protegido por derechos de autor

▼ Representación de la inmovilidad en el carcinoma gástrico incipiente de la curvatura menor



▲ Carcinoma gástrico precoz: engrosamiento e inmovilidad



▼ Carcinoma avanzado

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Confirmación del diagnóstico. Ante la sospecha de un carcinoma de estómago, el método de elección es la gastroscopia, en la que se debe realizar una biopsia. En el carcinoma (a diferencia de la úlcera de estómago) aparece una prominencia semejante a la forma de un cráter con límites bien definidos y desarrollo poliposo, o bien la pérdida de una capa con enrojecimiento. Los carcinomas precoces superficiales de estómago son difíciles de reconocer, y los carcinomas gástricos ulcerantes son difíciles de diferenciar de las úlceras en su inicio.

El segundo método para evidenciar un carcinoma es la radiografía por doble contraste, en la cual los siguientes signos harán sospechar un carcinoma de estómago:

- Presencia de irregularidad en la disposición normal de los pliegues gástricos.
- Defectos de llenado, como indicio de un desarrollo de pólipos.
- Rigidez de la pared o interrupción del peristaltismo normal.

Los resultados de laboratorio, por el contrario, sólo muestran alteraciones de carácter inespecífico: anemia, aumento de la velocidad de sedimentación, disproteinemia. El marcador tumoral CEA es relativamente inespecífico y sólo se detecta en el 60 % de los casos. Por ello es necesario establecer un control de la evolución del paciente.

Estadificación. Una vez confirmado el diagnóstico, deben establecerse tanto el desarrollo como las posibles metástasis del tumor. La profundidad de infiltración o la afectación de los ganglios linfáticos se comprueban por endosonografía, la afectación del hígado o del peritoneo mediante ecografía. También puede estar indicada una TC abdominal. Las metástasis en el pulmón se diagnostican por radiografía; las metástasis óseas se localizan mediante gammagrafía ósea.

Diagnóstico diferencial

Dados los síntomas y la incidencia de las ulceraciones de estómago, éstas deben considerarse en primer lugar en el diagnóstico diferencial. Asimismo, un linfoma primario de estómago puede manifestar un cuadro parecido a un carcinoma de estómago. A continuación deben tenerse en cuenta posibles metástasis en estómago de tumores extragástricos (p. ej., tumores de mama, pulmón o melanoma maligno).

Terapia

El método estándar de tratamiento es la intervención quirúrgica. En este punto se deben diferenciar las operaciones curativas de los métodos paliativos. La radioterapia y la quimioterapia ejercen una función de apoyo o paliativa.

Operación curativa. Si el carcinoma se encuentra localizado en el antro prepilórico, o se trata de un tipo intestinal (p. ej., un carcinoma de Borrmann de tipo I) (v. pág. 826), se puede realizar una resección subtotal de estómago con gastroyeyunostomía. En todas las demás formas de carcinoma, está indicada la gastrectomía con esofagoyeyunostomía, y eventualmente la reconstrucción del estómago. En cada caso se deben extirpar los ganglios linfáticos regionales. En caso de carcinoma de cardias, en ocasiones se debe resecar una porción distal del esófago; en tumores del tercio medio y proximal del estómago, se debe extirpar el bazo.

Operación paliativa. Las resecciones parciales del estómago están indicadas de forma preventiva en los casos incipientes de estenosis de píloro. Para facilitar el tránsito en el estómago, puede ser necesaria la colocación de un *stent* o una gastroenterostomía.

Radioterapia. Se utiliza cuando no se puede realizar un tratamiento paliativo o cuando el resultado de la quimioterapia es infructuoso. La radiación intraoperatoria no está suficientemente desarrollada.

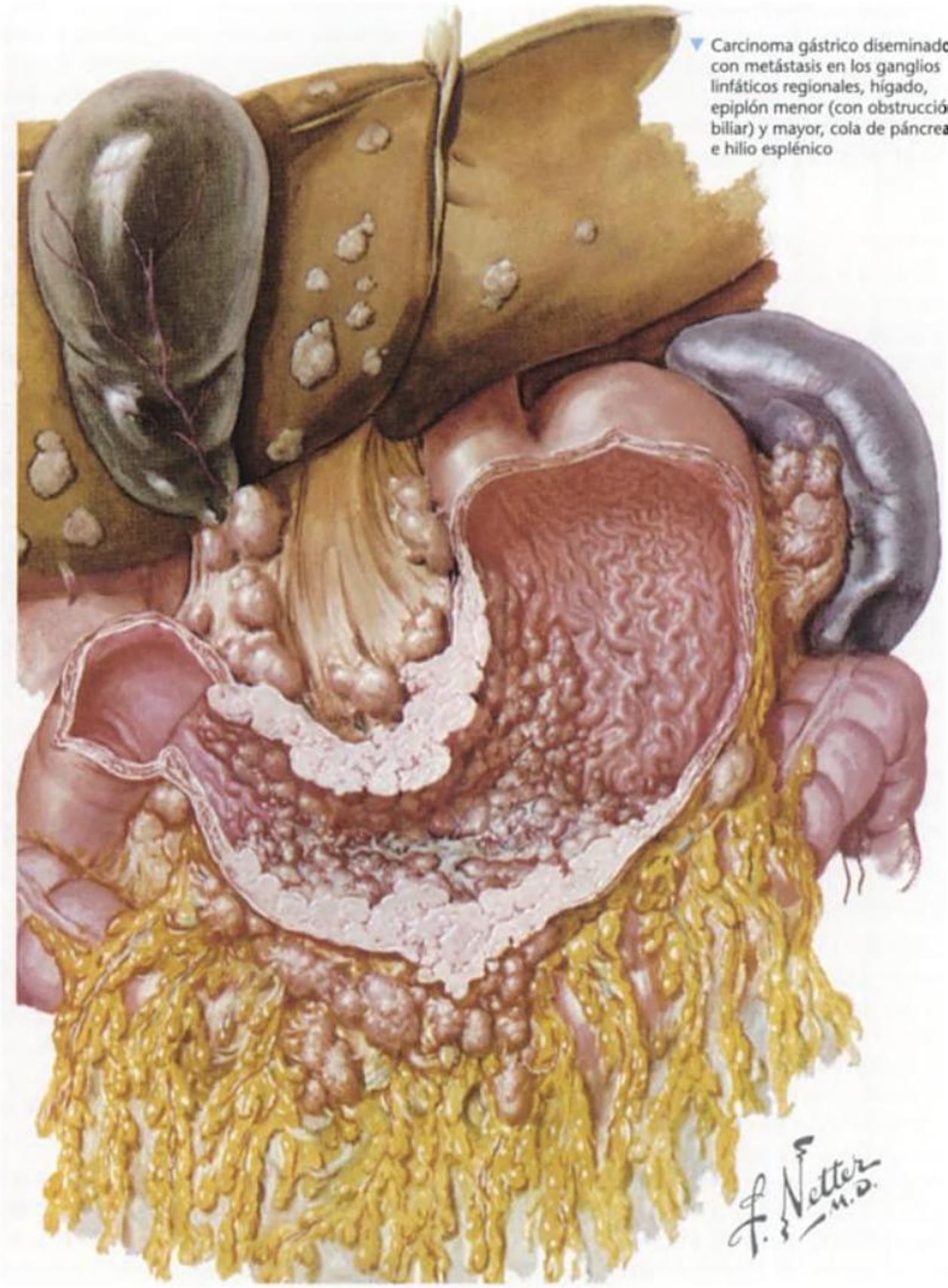
Quimioterapia. Está indicada en tumores que no pueden operarse, recidivas o metástasis. El adenocarcinoma de estómago es relativamente quimiosensible. Se halla bajo discusión una terapia preoperatoria para mejorar la operabilidad.

Cuidados y problemas postoperatorios

Es esencial la administración de vitamina B_{12} tras una gastrectomía. Se debe realizar un asesoramiento médico en cuanto a la alimentación del paciente. Si aparece una recidiva, se puede realizar, tras una resección parcial, una resección del resto del estómago. Aunque ésta ya se haya realizado al principio, las medidas paliativas siempre son útiles.

Los síndromes que aparecen tras una gastrectomía requieren otras medidas específicas (v. pág. 806).

Material protegido por derechos de autor



▼ Carcinoma gástrico diseminado con metástasis en los ganglios linfáticos regionales, hígado, epiplón menor (con obstrucción biliar) y mayor, cola de páncreas e hilio esplénico

Material protegido por derechos de autor

Tumores benignos

Epidemiología. Los tumores benignos del intestino delgado presentan por lo común un poco de incidencia en la quinta y sexta décadas de la vida. En conjunto, aparecen con más frecuencia en el intestino delgado distal que en el proximal.

Anatomía patológica. Los tumores benignos del duodeno se presentan en forma de:

- Pólipos.
- Adenomas (de las glándulas de Brunner).
- Adenomas polipoides.
- Lipomas.
- Leiomiomas.
- Neurofibromas.
- Hemangiomas.

En todos los casos, provocan pequeñas elevaciones de la mucosa intestinal o forman pequeños tumores pedunculados; sin embargo, es excepcional que causen una obstrucción completa de la luz duodenal.

Clínica y diagnóstico. El signo clínico que se manifiesta con mayor frecuencia en los tumores benignos de duodeno es la hemorragia, que se origina debido a la lesión o ulceración de la mucosa que recubre el tumor. En caso de persistencia de una lesión, puede aparecer anemia. En el diagnóstico (radiológico), los tumores pedunculados y por tanto «desplazables» pueden presentar formas muy diferentes e inconstantes.

Tumores malignos

Epidemiología. El carcinoma duodenal primario se confunde pocas veces con los tumores benignos. Su incidencia, a diferencia del carcinoma de estómago, puede cifrarse en un 1/100 de los cánceres de la región. Así, el adenocarcinoma de duodeno es más frecuente que en el resto de las zonas del intestino delgado (cerca del 20 % de todos los carcinomas). Se desarrollan mayoritariamente en o alrededor de la papila duodenal y, por ello, hablando con propiedad, no son en realidad «verdaderos» carcinomas de duodeno. La frecuencia máxima se sitúa en la sexta década de la vida, mientras que los linfomas malignos de duodeno presentan una frecuencia máxima hacia la quinta década de la vida. Los linfomas y sarcomas afectan con mayor frecuencia al hombre, mientras que en el caso de los carcinomas y carcinoides no se ha podido establecer hasta la fecha una preponderancia de uno u otro sexo.

Anatomía patológica. Se diferencian los siguientes tipos de tumores malignos de intestino delgado (según la OMS): adenocarcinoma, carcinoide, linfoma y sarcoma.

Los adenocarcinomas aparecen sobre todo en el duodeno, mientras que los carcinoides se localizan por el contrario en la zona final del íleon (sólo el 5 % en el duodeno). El sarcoma y el linfoma tienen la misma frecuencia.

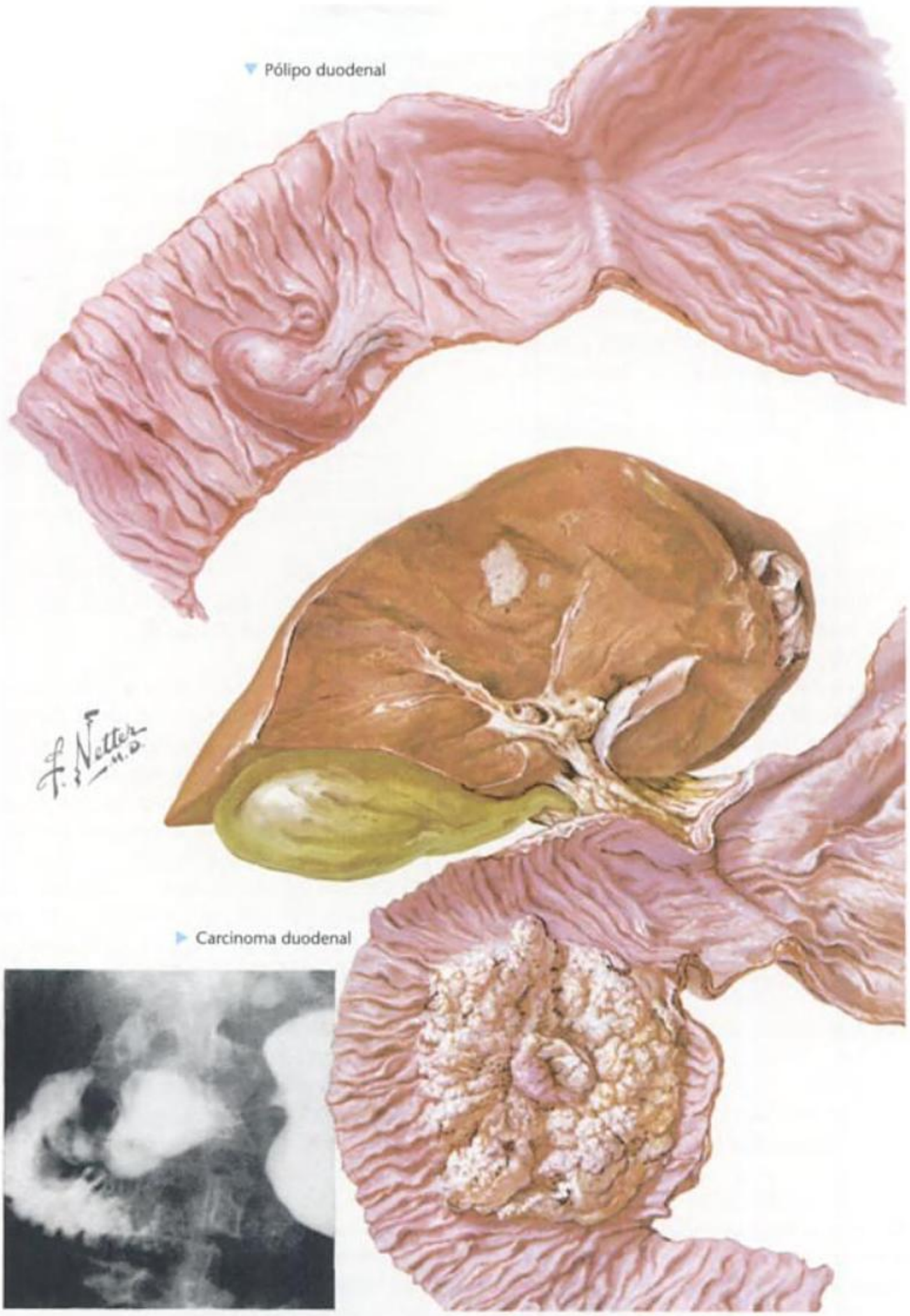
Cuadro clínico. Los primeros signos (todavía inespecíficos) son principalmente náuseas, dispepsia, pérdida de peso y astenia. También es posible que aparezcan hemorragias acompañadas de anemia. Los pacientes sólo consultan al médico tras la aparición de ictericia y tras la obstrucción del colédoco, así como del conducto pancreático. Una excepción posible es la aparición de un enrojecimiento facial tan marcado que permita un diagnóstico precoz en el caso del carcinoide.

Diagnóstico. Dado que, en el caso de un adenocarcinoma de papila duodenal, no se observan cólicos hepáticos (cólicos biliares) y la vesícula biliar se encuentra aumentada de tamaño, la sospecha de un carcinoma se puede establecer muy pronto. La diferenciación exacta de si se trata de un carcinoma de cabeza de páncreas, duodenal o del conducto colédoco se realiza tras posteriores estudios. El adenocarcinoma de la papila duodenal mayor aparece a menudo en la placa radiográfica en forma de un déficit de repleción de contraste, de forma circular y claramente diferenciada; sin embargo, la duodenoscopia es más precisa y, permite la posibilidad de llevar a cabo una biopsia; según el resultado, serán necesarias más pruebas, p. ej. para determinar el grado de expansión de un tumor que ya se ha diagnosticado: TC, colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, gammagrafía ósea, colonoscopia, histología y citología de la médula ósea. En caso de carcinoide se realiza un estudio del ácido 5-hidroxiindolacético en orina de 24 h.

Tratamiento

En los carcinomas de la papila duodenal mayor, está indicada una resección del duodeno y de la cabeza del páncreas, que resulta curativa en cerca del 60 % de los casos. Los linfomas se tratan mediante quimioterapia y radioterapia. Sin embargo, en líneas generales el pronóstico es malo.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El intestino delgado, como parte libremente desplazable del intestino, está unido al epiplón (en la zona intraperitoneal), alcanzando desde la flexura duodenal yeyunal hasta la válvula ileocecal (válvula de Bauhin) en su camino hacia el colon. Esta parte del intestino está constituida por el yeyuno y el íleon, entre los cuales no existe una línea de separación definida. El paso se encuentra formado por:

- Un progresivo estrechamiento de la luz.
- Aumento de las placas de Peyer (v. más adelante).
- Disminución de los pliegues de Kerckring (v. más adelante).

Externamente las diferencias consisten en que el íleon (debido a su pequeño diámetro) aparece más oscuro que el yeyuno, y su epiplón (debido a su elevado contenido en grasas) es más grueso.

En adultos, el yeyuno tiene una longitud de 1,2 m y el íleon de 1,8 m.

Localización

El yeyuno se encuentra generalmente en la zona superior izquierda, el íleon en la inferior derecha. Ambos se encuentran enmarcados dentro del colon y están recubiertos por el epiplón mayor, que pende en forma de delantal del colon transverso. Las raíces mesentéricas discurren a la izquierda de la columna vertebral junto a la flexura duodenal en dirección caudal hacia la fosa ilíaca derecha. Por este «camino», descansan por delante de la porción ascendente del duodeno, la aorta, la curvatura inferior y el uréter derecho.

Estructura de la pared intestinal

La pared intestinal mantiene a lo largo de todo el tracto digestivo una estratificación característica:

Mucosa. Está compuesta por:

- Capa epitelial.
- Lámina propia mucosa (tejido conectivo reticular).
- Lámina muscular mucosa (musculatura lisa).

Macroscópicamente ya se evidencia la existencia de pliegues a lo largo del intestino (*plicae circulares* o pliegues de Kerckring) que disminuyen desde la zona proximal hacia la zona distal y que, en la zona bajo el íleon, ya no son apreciables. Estos pliegues están formados por la mucosa y la submucosa y sirven para aumentar la superficie del intestino **(A)**.

En la mucosa se encuentran las glándulas del intestino (glándulas de Lieberkühn), que se alargan desde la zona proximal hacia la distal. En el íleon aparece un mayor número de células de Becher y de células glandulares.

Submucosa. Es la capa de tejido conectivo que actúa en forma de capa de deslizamiento del intestino (la mucosa situada por encima de la capa muscular). Debido a la estructuración en forma de malla de las fibras del tejido conectivo, puede adaptarse a las variaciones de forma del contenido del alimento en la luz intestinal. Está separada mediante una membrana basal de la capa epitelial y participa en la formación de los pliegues. En ella se encuentran:

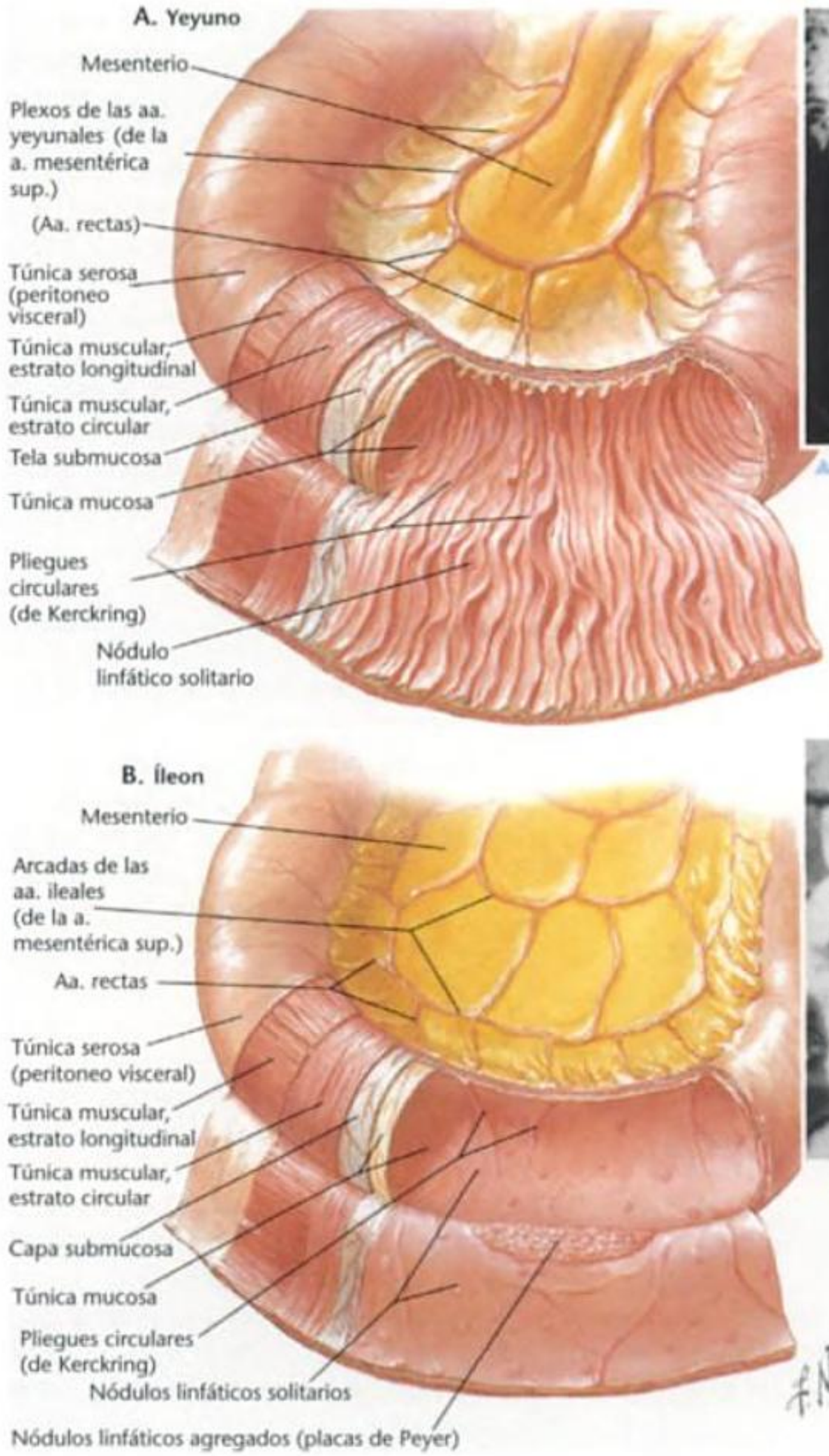
- Células nerviosas que forman el plexo submucoso (plexo de Meissner) e inervan la lámina *muscularis mucosae* y las glándulas.
- Vasos que irrigan la mucosa, así como vasos linfáticos.
- Folículos linfáticos (placas de Peyer) que en la zona del íleon (y más adelante en el apéndice) tienen una gran importancia **(B)**.

Túnica muscular. En la zona del intestino delgado está constituida por células de la musculatura lisa, formada por fibras longitudinales (exteriores) y circulares (interiores). Entre ellas se encuentra, formando una fina capa, el plexo mesentérico (plexo de Auerbach), que inerva la musculatura. La túnica muscular interviene, por un lado, en los movimientos peristálticos que transportan el contenido alimentario y, por otro, en movimientos de constricción y segmentación a fin de desmenuzar dichos alimentos.

Túnica adventicia. Es una capa de tejido conectivo y se encuentra en la zona no cubierta por el peritoneo; en la zona del intestino delgado falta casi por completo. Por otra parte, entre la túnica muscular y la túnica serosa, también hay una fina capa de tejido conectivo: la capa subserosa.

Túnica serosa. Es idéntica al peritoneo visceral y está formada por dos capas: la lámina propia serosa (con fibras elásticas) y la lámina propia epitelial (epitelio plano de una capa).

Material protegido por derechos de autor



▲ Imagen radiográfica del yeyuno con medio de contraste

▲ Imagen radiográfica del íleon con medio de contraste

Material protegido por derechos de autor

El intestino grueso comienza en la válvula ileocecal con el ciego. A partir de ese punto continúa con el colon ascendente, transverso, descendente y sigmoide, y finaliza en el recto.

Localización

El intestino grueso forma un marco alrededor del intestino delgado; el ciego, el colon transverso y el colon sigmoide discurren intraperitonealmente; el colon ascendente, el descendente y el recto proximal retroperitonealmente, y la porción distal del final del recto es extraperitoneal. Aparecen estrechas relaciones con otros órganos abdominales: en la flexura del colon derecho, con el lóbulo hepático derecho; en el colon transverso con el lóbulo hepático derecho, con la curvatura mayor del estómago, con el duodeno y con el páncreas; en la flexura izquierda del colon, sobre el ligamento frenicocólico, con el diafragma y, sobre todo, en el colon descendente con asas del intestino delgado, que a menudo está sobrecargado.

Particularidades

En principio, la pared del intestino grueso es similar en cuanto a su estructuración a la del resto del tracto digestivo. Destacan, tanto a nivel macroscópico como microscópico, las siguientes particularidades:

Particularidades microscópicas. Principalmente destacan dos puntos:

- No se encuentran vellosidades ni repliegues en la mucosa.
- Las criptas no están ramificadas, son profundas y están muy juntas entre sí.

Particularidades macroscópicas. Las características específicas del intestino grueso son:

- Pliegues semilunares: se trata de pliegues mucosos en forma de media luna que se forman por contracción de la musculatura anular y afectan a todas las capas de la pared. Disminuyen la luz y, en función de la contracción de la musculatura, modifican el contenido (al contrario de los pliegues circulares del duodeno, yeyuno e íleon, que permanecen constantes).
- Haustros: se encuentran en la mitad de los pliegues semilunares; son zonas del intestino que no pueden contraerse.
- Tenias: se trata de bandas musculares alargadas, de 1 cm de ancho, que vienen a sustituir al resto de musculatura longitudinal existente. Entre éstas se mantiene una fina capa muscular. Se diferencia la tenia libre (en el conjunto del colon) de la mesocólica (en el colon transverso) y la tenia epiploica (en el epiplón mayor). Las tenias parten del apéndice vermiforme y disminuyen por el colon sigmoide hacia el recto en forma de una capa muscular alargada, unitaria y conjunta.
- Apéndices epiploicos: son pequeños apéndices serosos, localizados principalmente a lo largo de la tenia libre, y llenos de grasa.

Ciego

Otra particularidad del intestino grueso es el ciego, que se forma tras la válvula ileocecal en la parte medial del intestino grueso, y no en su final. El ciego tiene alrededor de unos 7 cm de largo, y su localización es intraperitoneal, aunque generalmente se desarrolla en la pared posterior del abdomen. En su porción final inferior desemboca en el apéndice vermiforme, como una porción rudimentaria del final del ciego. El apéndice mide entre 8 y 10 cm de largo y aprox. 0,5-1 cm de ancho. En su mesoapéndice circulan los vasos que lo irrigan (arteria y vena apendiculares).

Entre las características macroscópicas del apéndice, hay que destacar que las tres tenias (v. anteriormente) forman en su trayecto conjunto una capa muscular alargada. Hay que tener en cuenta que su localización es muy variable, lo cual es especialmente importante a la hora de localizar el apéndice en una intervención quirúrgica:

- En alrededor del 65 % de los casos, el apéndice se halla en situación rectocecal en el receso rectocecal.
- En el 30 % de los casos, se localiza en la pequeña cavidad pélvica (donde se relaciona con el ovario, el conducto uterino y n. obturador).
- Pocas veces se localiza medial al ciego o, si éste se encuentra muy elevado, cercano al riñón o al duodeno.

Las características microscópicas del apéndice son los folículos linfáticos, que se localizan en la lámina propia mucosa y que algunas veces pueden llegar a alcanzar la submucosa.

Material protegido por derechos de autor

Irrigación arterial

El intestino grueso está irrigado desde el ciego hasta la flexura izquierda del colon por la a. mesentérica superior, y desde la flexura izquierda del colon hasta el recto mediante la a. mesentérica inferior. En ambas estructuras irrigatorias se encuentran arcadas anastomóticas semejantes a las descritas en el intestino delgado (v. pág. 836).

La a. mesentérica superior posee tres ramas principales que irrigan el intestino grueso y que generalmente se originan en el lado cóncavo izquierdo:

- A. cólica media: se origina en el borde inferior del páncreas y se dirige hacia la mitad derecha del mesocolon transverso, donde se divide en dos ramas, derecha e izquierda. Primero forma con la a. cólica derecha, a partir de la a. mesentérica inferior, la llamada *anastomosis de Riolano;* después se anastomosa con las ramas de la a. cólica derecha. La arteria puede a veces faltar completamente.
- A. cólica derecha: normalmente se divide en dos ramas, que se anastomosan con la a. cólica media o la a. ileocólica. No es infrecuente que se halle enteramente ausente o que se origine de un tronco común con la a. ileocólica.
- A. ileocólica: tiene siempre dos ramas, de las cuales una irriga la porción inferior del colon ascendente (con anastomosis con la a. cólica derecha) y la otra irriga el íleon distal, el ciego (aa. cecales anterior y posterior) y el apéndice vermiforme (a. apendicular).

La a. mesentérica inferior parte de la cara anterior del lado izquierdo de la aorta, a unos 3-5 cm por encima de la bifurcación (a la altura del cuerpo de la L3). En su trayecto, las variaciones son escasas. Para la irrigación del intestino grueso las ramas principales son las siguientes:

- A. cólica izquierda: se divide en una rama ascendente que forma la anastomosis de Riolano (v. anteriormente) y una rama descendente (generalmente mayor), que frecuentemente, además de irrigar el colon descendente, forma también las primeras ramas de las aa. sigmoideas.
- Aa. sigmoideas: se dirigen hacia el mesocolon sigmoide, donde forman anastomosis.
- A. rectal superior: es la rama final de la a. mesentérica inferior. Da lugar a algunas aa. rectosigmoideas (para la irrigación del colon y del recto) y nutre la circulación distal del recto hacia el m. del esfínter anal interno o el plexo arteriovenoso que forma las columnas anales (v. pág. 846).

Retorno venoso

Las venas circulan con las arterias, casi siempre en el lado izquierdo. La v. mesentérica inferior es también una prolongación de la v. rectal superior, que recoge la sangre desde la parte superior del recto hasta la parte trasera, donde se recoge la sangre de la columna anal. A la v. mesentérica inferior llega sangre procedente de las vv. rectosigmoideas, vv. sigmoideas y v. del colon izquierdo. En el 40 % de los casos desemboca en la v. esplénica; en alrededor del 30 % lo hace en la v. mesentérica superior o en la unión de estas dos últimas venas, es decir, en el origen de la v. porta.

Drenaje linfático

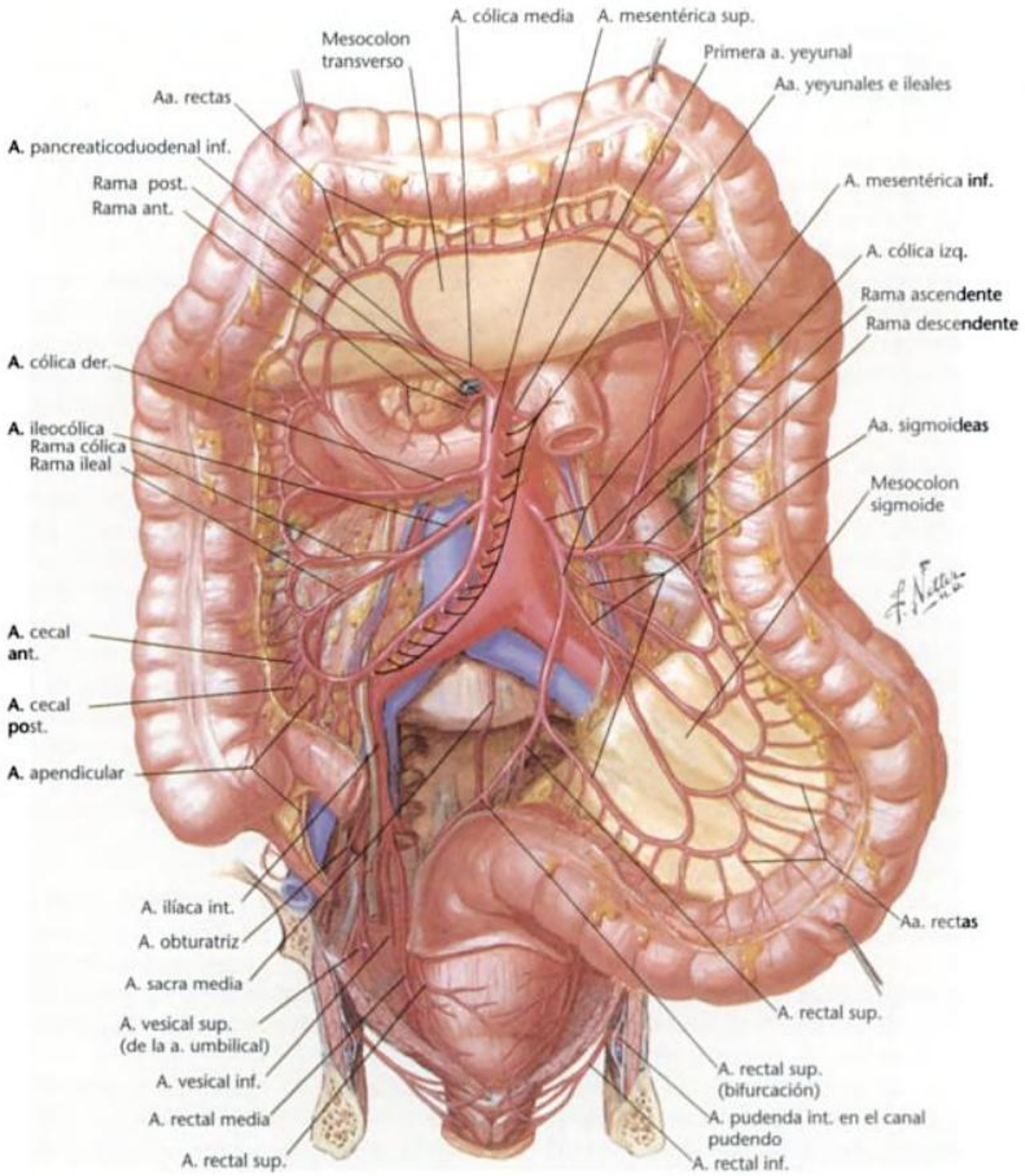
La linfa del colon descendente, colon sigmoide y parte superior del recto fluye a través de los ganglios linfáticos mesentéricos inferiores al tronco linfático lumbar izquierdo. La linfa que proviene de la zona media del recto circula por los ganglios linfáticos ilíacos internos, así como por los ganglios linfáticos inguinales de la parte inferior del recto.

Aspecto clínico

Como en el caso de la a. mesentérica superior, en la v. mesentérica inferior puede producirse en algunos casos una obstrucción en la circulación de retorno. Por último, se puede establecer una trombosis de la v. porta, así como de las vv. mesentéricas.

La a. mesentérica inferior, debido a la existencia de una circulación colateral suficiente, está mejor protegida en caso de producirse una obstrucción o embolia (v. pág. 782).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

El recto es una parte del intestino grueso y está formado por:

- La ampolla del recto (parte craneal).
- El conducto anal (parte caudal).

Se extiende por el trayecto rectosigmoideo a la altura de la tercera vértebra coccígea hasta el ano. El repliegue peritoneal que lo cubre es muy reducido y parte del colon sigmoide (intraperitoneal) 1 o 2 cm en dirección caudal, cubriendo únicamente las superficies anterior y lateral del recto. A continuación, el peritoneo se proyecta por delante hacia la vejiga (en el hombre, excavación rectovesical) o del útero (en la mujer, excavación rectouterina) y lateralmente envuelve la fosa pararrectal. De esta forma, la porción proximal del recto queda en localización retroperitoneal; y la porción distal extrainfraperitoneal. En el recto se observan (en adultos, no en niños) dos pliegues en la sección sagital:

- Flexura sacra (arco coccígeo). Discurre como el pliegue del cóccix, de forma cóncava hacia delante.
- Flexura perineal (arco perineal). A través del diafragma pélvico el recto se repliega de forma convexa hacia delante.

La mucosa del recto (a diferencia del colon sigmoide) es más gruesa y está mejor irrigada; además, es muy elástica.

Ampolla del recto

Es la parte craneal del recto. Mide de 10 a 12 cm de largo, aunque esta distancia es muy variable y depende del individuo, la repleción interna y la presión intraabdominal. En definitiva, la ampolla del recto se estrecha hacia el conducto anal.

La mucosa de la ampolla del recto dispone de tres pliegues prominentes, en disposición transversal al recto. Se trata de pliegues de la mucosa reforzados por masas musculares. El pliegue medio (que es el mayor de los tres) se denomina *pliegue transversal* y se encuentra en el lado derecho del recto, a una distancia aproximada de 7 a 9 cm del ano. En la exploración rectal sirve como punto de referencia porque, directamente por debajo de este pliegue, se pueden palpar la próstata o el útero.

Por medio de las contracciones de la musculatura anular, los pliegues actúan al aproximarse entre sí, provocando el cierre del recto.

Conducto anal

El conducto anal sólo tiene una longitud de 3 a 4 cm; sigue la línea anorrectal hacia fuera. Este trayecto está organizado de tal forma que el recto puede estrecharse considerablemente. El conducto anal se puede dividir en tres zonas:

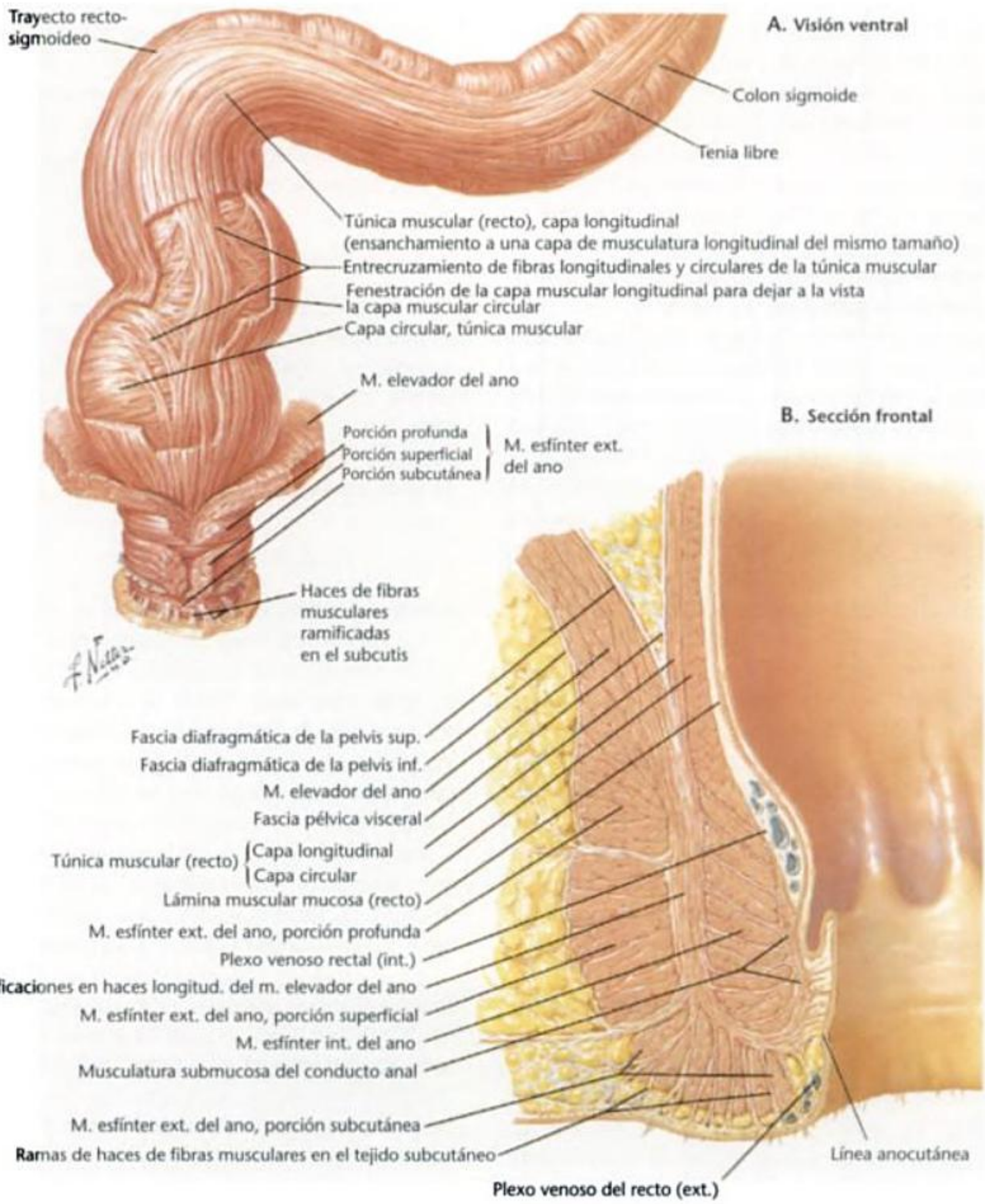
- Zona columnar.
- Zona intermedia.
- Zona cutánea.

Zona columnar. Es de 1,5 cm de longitud y contiene las columnas anales, que son entre 6 y 10 capas alargadas formadas por células musculares lisas, vasos cavernosos (cuerpos cavernosos del recto, v. pág. 846) y vasos linfáticos. Discurren progresivamente desde la zona proximal de la mucosa rectal y se extienden aprox. de 2 a 3 cm en dirección distal. Las hendiduras entre ellos se denominan *senos anales*. Los puentes de mucosa abiertos hacia abajo en forma de media luna unen las porciones distales de las columnas anales y forman una especie de bóveda anular dentada, la llamada *línea dentada* o *linea pectinata*. Tras dichos puentes de tejido mucoso, que se llaman también *válvulas anales*, en la mayoría de los casos se proyectan criptas en la zona profunda, en la que desembocan los orificios de salida de las glándulas anales. La porción final trasera de dichas glándulas llega a infiltrarse entre el músculo del esfínter interno.

Zona intermedia. En esta parte distal de la zona columnar y separada de ella por la línea mucocutánea, discurre la mucosa del intestino con su epitelio cilíndrico, continuándose con el epitelio escamoso de varias capas y no cornificado hacia la piel externa.

Zona cutánea. Está separada de la zona intermedia por la línea anocutánea y contiene un epitelio pigmentado, cornificado, sobreestratificado y escamoso en el que se encuentran glándulas sudoríparas y sebáceas. Esta zona se encuentra muy densamente inervada.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Muchos cuadros patológicos se pueden explicar a través de los llamados *reflejos viscerales*, como p. ej. gran parte de los síntomas que se producen en el síndrome por irritación intestinal (irritación del colon).

Ejemplo de ello pueden ser los impulsos aferentes del colon sigmoide a causa de un impulso reflejo, que ocasionan las siguientes molestias:

- Craneales, como p. ej. dolor de cabeza.
- Epigástricas, como molestias gástricas y alteraciones digestivas.
- En la pared abdominal, como intolerancia a la ropa ajustada.

Según el órgano receptor y el efecto se diferencian cuatro tipos diferentes de reflejos:

- Viscerosomáticos.
- Visceroviscerales.
- Somatoviscerales.
- Viscerosensoriales.

Reflejos viscerosomáticos

Es característico de los reflejos viscerosomáticos que la irritación de los receptores de los órganos viscerales produzca efectos en los órganos diana somáticos (músculos, glándulas y otros).

La vía aferente discurre en todos los casos a través de fibras nerviosas simpáticas o parasimpáticas; la vía eferente circula a través de las bandas nerviosas somáticas y en algunos casos a través de las vías autónomas. Estos reflejos aparecen en todos los casos a partir de un órgano visceral afectado. Ejemplo de ello son:

- Reflejo visceromuscular: un ejemplo clínico de la aparición de un reflejo parasimpático es la contracción del diafragma durante el vómito (v. página 694).
- Reflejo viscerogландular: aparición de sudor (sudoración) en el dermatoma correspondiente.
- Reflejo viscerovascular: vasodilatación periférica, dermografismo, sensación de calor (sofoco) en el dermatoma correspondiente.
- Reflejo viscerovisceral.

Reflejo viscerovisceral

En los reflejos visceroviscerales discurren tanto aferencias como eferencias por los nn. simpáticos y parasimpáticos, aunque en algunos casos pueden circular por el plexo nervioso intrínseco.

Dichos reflejos son fisiológicos (p. ej., en la ingesta de alimentos) o se establecen por alteración o enfermedad de los órganos viscerales. Ejemplo de estas respuestas reflejas es el reflejo gastroileocólico y duodenoileocólico (estimulación de la motilidad del intestino delgado y grueso al llegar alimentos a la zona gastroduodenal).

Reflejo somatovisceral

Las vías reflejas somatoviscerales circulan a través de los nn. somáticos simpáticos o parasimpáticos eferentes hacia los órganos viscerales de destino.

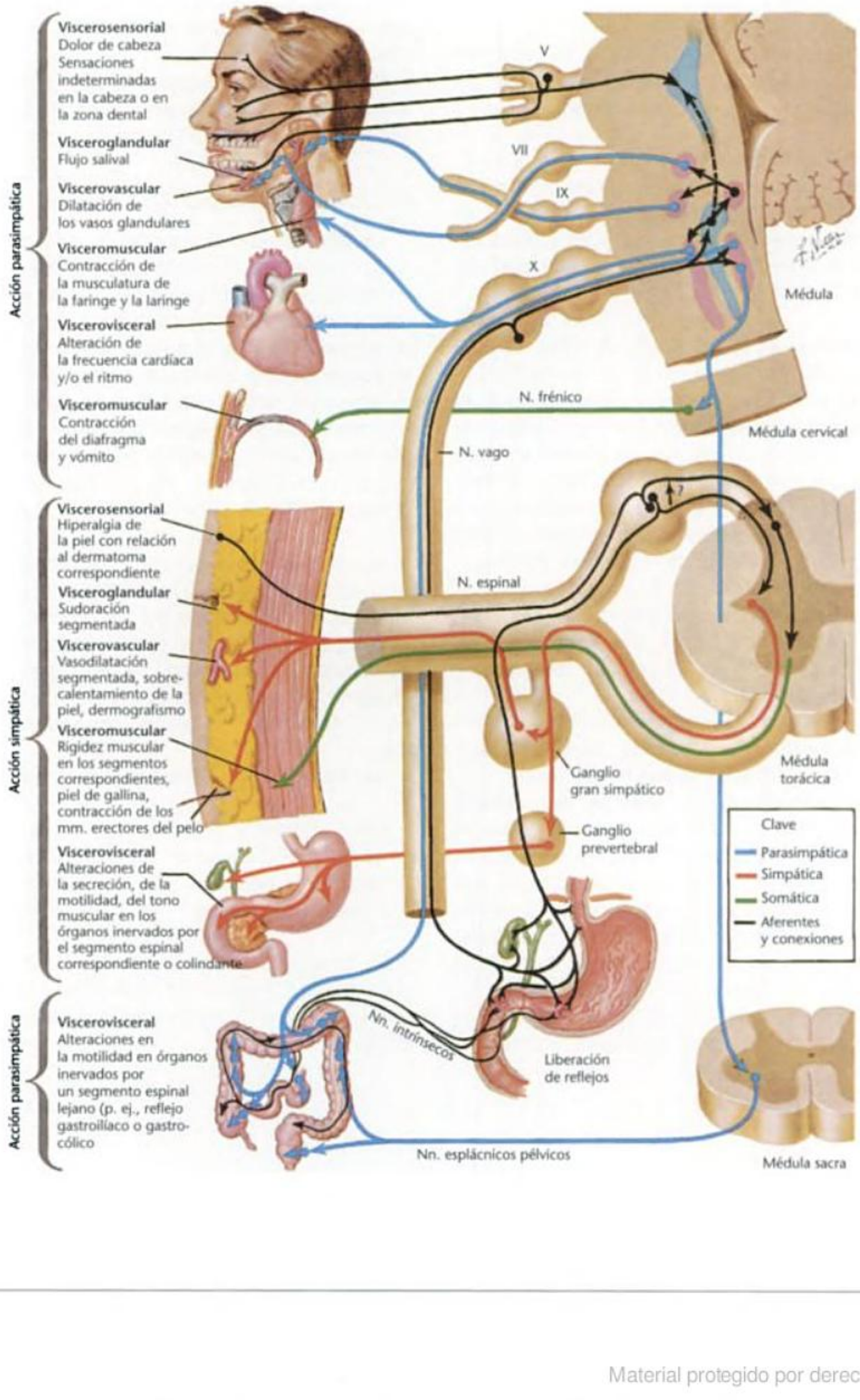
Reflejo viscerosensorial

Los llamados *reflejos viscerosensoriales* permiten eludir el arco reflejo de la rama eferente y no son reflejos en sentido estricto. En vez de ello, se supone un «salto» del impulso sensorial de aferencias simpáticas o parasimpáticas hacia aferencias somáticas. El lugar donde se produce esta transferencia todavía no está aclarado: se han considerado los ganglios de las raíces dorsales, la propia médula espinal o los troncos nerviosos. Mediante los reflejos viscerosensoriales se explican fenómenos como:

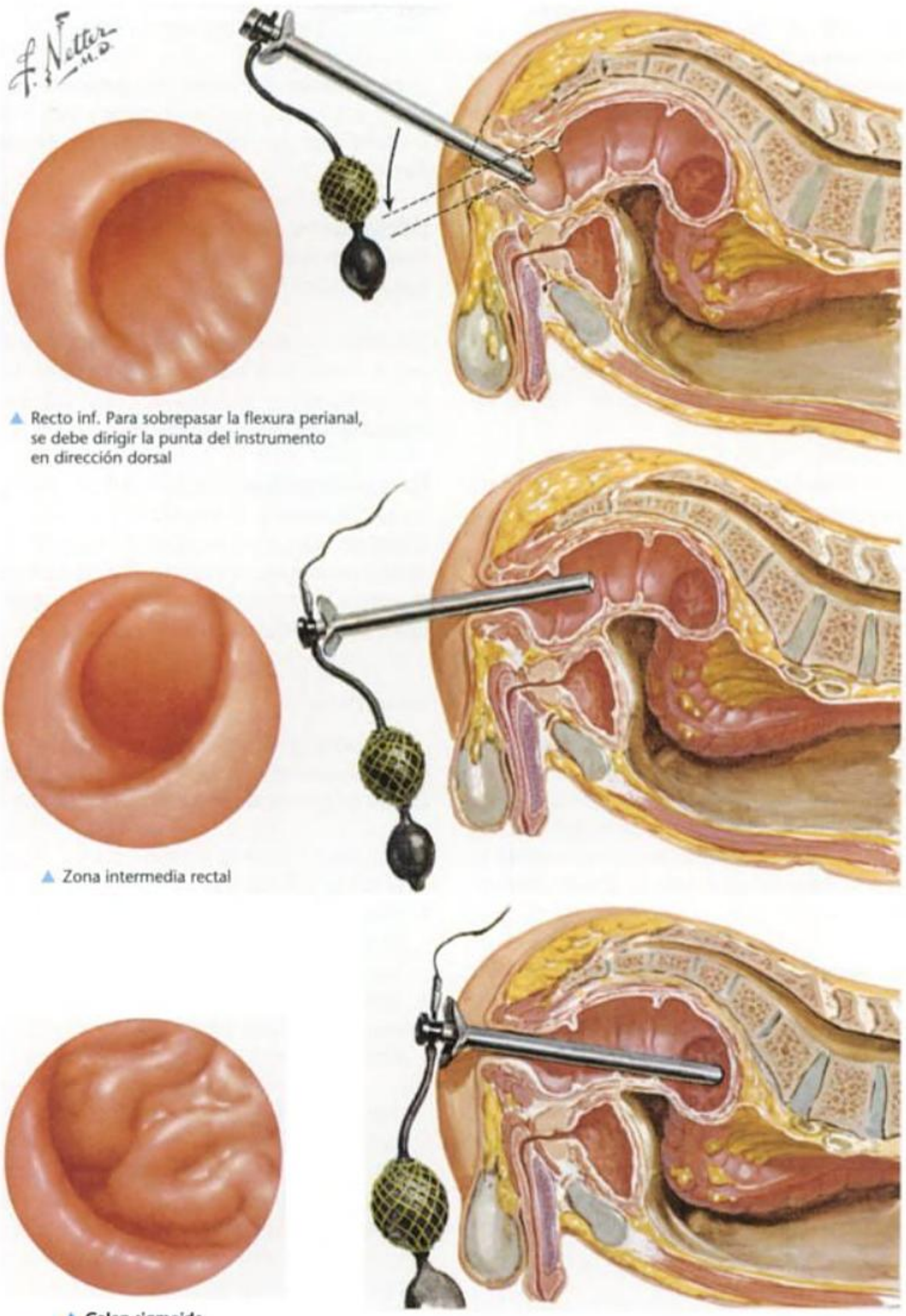
- Irradiaciones dolorosas.
- Hiperalgia en la piel.

Un ejemplo de la acción refleja *simpática* es la proyección dolorosa en el dermatoma que se produce cuando el mismo segmento espinal inerva a la vez un órgano visceral enfermo. A través de las fibras *parasimpáticas* se proyecta un dolor periférico en regiones alejadas.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



▲ Recto inf. Para sobrepasar la flexura perianal, se debe dirigir la punta del instrumento en dirección dorsal

▲ Zona intermedia rectal

▲ Colon sigmoide

Material protegido por derechos de autor

Definición

Se entiende por diarrea:

- Realizar más de tres deposiciones diarias.
- El incremento de la masa de las deposiciones por encima de 300 g en 24 h.
- El incremento del porcentaje de agua en heces por encima del 75 %.

Se distingue entre diarrea *aguda* y diarrea persistente (de varias semanas o meses), a la que se denomina *crónica*.

Clasificación

Para el establecimiento del diagnóstico diferencial se ha realizado una clasificación de las diarreas en función de la etiología.

Diarreas infecciosas. Dentro de la amplia gama de microorganismos, las bacterias más frecuentes son *E. coli, Staphylococcus*, salmonelas no tíficas, *Campylobacter yeyuni* y *Yersinia enterocolitica*. Tras viajes aparecen *Salmonella typhi* (no siempre enmarcada en el cuadro típico de diarrea), *Shighella*, así como *Vibrio cholerae*. El agente más frecuente dentro de las denominadas intoxicaciones alimentarias (v. pág. 892) son las enterotoxinas bacterianas, tales como las del *Staphylococcus aureus, Bacilus cereus* y *Clostridium perfringens*.

Los microorganismos víricos causantes de diarrea son los rotavirus, adenovirus y virus de Norwalk.

Entre los protozoos se incluye la *Gardia lamblia* y, después de viajes al extranjero, la *Entamoeba histolytica*.

Efectos secundarios de los medicamentos. Son principalmente debidos a antibióticos y citostáticos. Merece mención especial la colitis seudomembranosa debida a *Clostridium difficile*, que aparece tras una antibioterapia. En mujeres jóvenes hay que valorar que no se haya abusado de los laxantes.

Alergias alimentarias. Éstas se manifiestan con frecuencia mediante alteraciones en la piel y las mucosas, aunque ocasionalmente también dan lugar a procesos diarreicos.

Enfermedades que provocan mala digestión. Un ejemplo típico es el síndrome de la disminución de jugos biliares, la insuficiencia pancreática exocrina y tras una gastrectomía (v. pág. 806).

Enfermedades que conducen a una malabsorción. Aquí se engloban las enfermedades del intestino delgado (enfermedad de Whipple, esprue), la intolerancia a la lactosa y la enteritis aguda, así como ciertos tipos de tumores poco frecuentes del intestino delgado.

Enfermedades del colon. Un carcinoma de colon provoca a veces una diarrea o una colitis colágena o eosinofílica, que, por la inflamación, dan lugar a diarrea.

Enfermedades inflamatorias-crónicas del intestino. Enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa, colitis de otra naturaleza.

Síndrome intestinal funcional. (Sinónimos: síndrome de irritación intestinal, colon irritable.) Engloba una gran parte de pacientes en que se descartan enfermedades orgánicas intestinales.

Causas endocrinas. Ciertas enfermedades tumorales con producción de hormonas que actúan a nivel gastrointestinal ocasionan diarreas masivas. En este ámbito se encuentran el carcinoide, el gastrinoma y el vipoma. También en el hipertiroidismo aparece de forma típica la diarrea, entre otros síntomas.

Anamnesis

Los principales signos orientativos hacia la causa de la diarrea se valoran a través de la anamnesis. Dentro de ésta destacan las preguntas acerca de:

- Duración, frecuencia y momentos del día en que se produce la diarrea.
- Existencia de posibles correlaciones entre la ingesta de alimentos (leche, derivados lácteos) y el desarrollo de diarrea.
- Aparición de sangre con mucosidad, así como síntomas abdominales como náuseas, vómitos, meteorismo o dolor.

También desempeña un papel decisivo el poder verificar estancias en países no europeos, especialmente tropicales y subtropicales, previamente a la aparición de dichos síntomas. Se debe interrogar siempre sobre las medidas higiénicas de dichas zonas, la ingestión de alimentos potencialmente peligrosos (p. ej., mejillones, crustáceos o verdura no lavada) y la aparición de diarrea en personas que han realizado estos viajes. También es importante completar la anamnesis interrogando sobre dolores articulares, alteraciones cutáneas o síntomas oculares.

Material protegido por derechos de autor

Definición

Lo que se entiende por una frecuencia normal en la defecación es difícil de establecer, pues la variabilidad interindividual es muy amplia, pudiendo oscilar entre tres veces al día hasta únicamente tres veces a la semana. Se habla de estreñimiento cuando la frecuencia de defecación es inferior a tres veces por semana, a menudo acompañada de heces duras, las cuales originan dolor durante la defecación.

Epidemiología

Se considera que el estreñimiento es el síntoma aislado más frecuente dentro de la práctica clínica. Entre el 10 y 20 % de la población de los países industrializados padece estreñimiento. Este porcentaje se incrementa a medida que aumenta la edad de la población. La mujer padece estreñimiento con mayor frecuencia que el hombre.

Clasificación

Clasificación del estreñimiento en función de la etiología:

Estreñimiento funcional crónico. La causa más frecuente de este tipo de estreñimiento son los hábitos de vida. Una ingesta de alimentos pobre en fibra y de escasas cantidades de líquidos, la falta de movimiento o el sedentarismo prolongado, así como la tendencia frecuente a reprimir la sensación de necesidad de defecación, conducen al estreñimiento (v. fig.). En el caso del síndrome intestinal funcional, es típica la aparición de diarreas alternadas con estreñimiento.

Efectos secundarios de los medicamentos. Aquí se encuentran incluidos muchos medicamentos pertenecientes a grupos de sustancias muy diferentes. Entre ellos, los principales causantes de estreñimiento son los antiácidos, los anticolinérgicos, los opiáceos (incluida la codeína), los antidepresivos, los antihipertensivos, los antiepilépticos, la colestiramina, los neurolépticos, los antiarrítmicos y los preparados ricos en hierro.

Alteraciones de los electrólitos. La hipercalcemia y principalmente la hipopotasemia ocasionan hipomotilidad intestinal. Sobre todo, la hipopotasemia es fatal y se ve agravada por un empleo abusivo de laxantes.

Enfermedades que provocan obstrucción intestinal. En este grupo debemos incluir los tumores que se localizan en el intestino delgado, estenosis cicatriciales, cuerpos extraños, bridas, vólvulos y hernias. En las zonas del intestino grueso se deben más bien a adenomas, divertículos y carcinomas.

Enfermedades inflamatorias de la cavidad abdominal. Todas las enfermedades inflamatorias intestinales o de otros órganos abdominales pueden, de forma refleja, inducir a parálisis intestinal. Las más frecuentes son las diverticulitis (v. pág. 884), apendicitis (v. pág. 806), colecistitis, abscesos intraabdominales, pancreatitis e inflamaciones ginecológicas.

Enfermedades del ano. Fisuras dolorosas, trombosis anal, eccemas, hemorroides, fístulas o abscesos pueden, a causa de la presión que ocasionan, incidir de forma dolorosa en la defecación, induciendo un proceso de estreñimiento.

Enfermedades que provocan trastornos neurógenos a nivel intestinal. Aquí se incluyen el síndrome tardío diabético con neuropatía autónoma y la enfermedad de Parkinson, así como la esclerosis múltiple.

Trastornos endocrinos. Tanto durante el embarazo como en el hipotiroidismo, las alteraciones hormonales pueden causar estreñimiento.

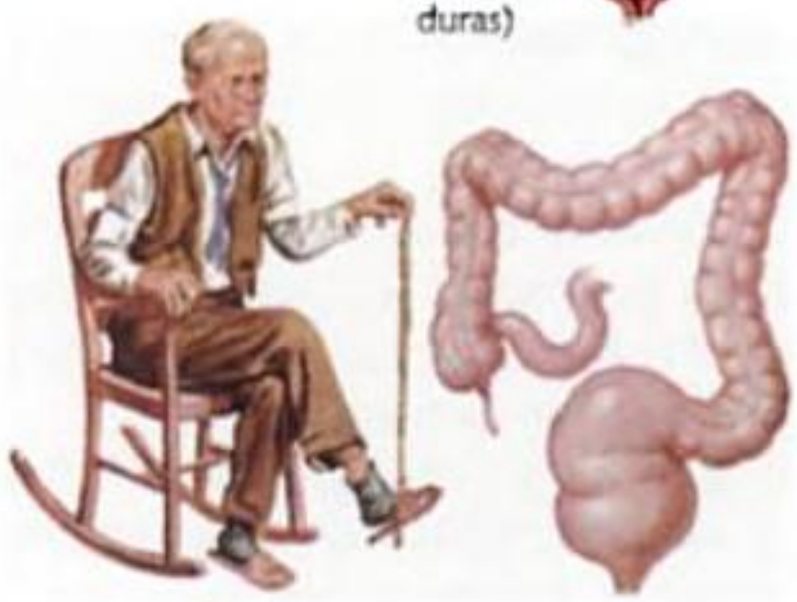
Anamnesis

Debe distinguirse entre estreñimiento agudo y crónico; este último se caracteriza por una constipación que dura varios meses, siendo de mayor gravedad. Un estreñimiento agudo de reciente aparición suele deberse a una causa orgánica, mientras que una manifestación crónica tiende más bien a ser causa del denominado estreñimiento funcional, a veces indicativo de un estancamiento fecal de origen neurógeno. Se interrogará además sobre el antecedente de intervenciones quirúrgicas previas, inflamaciones o posibles alteraciones dolorosas del tracto rectal, indicativos de un trastorno endocrino o de otra enfermedad de base; asimismo debe establecerse una anamnesis medicamentosa. Es importante también el tipo de alimentación, insistiendo sobre la proporción de alimentos ricos en fibra en la dieta y la cantidad ingerida diariamente de líquidos. Se debe averiguar específicamente la cantidad de alimentos que ingiere el paciente que tienden a producir estreñimiento, como alimentos ricos en harinas blancas, plátanos, chocolate, cacao, etc.

Material protegido por derechos de autor

Causas funcionales

Psicógena
El estreñimiento y la diarrea pueden aparecer de forma alterna (p. ej., en el colon irritable)



Atonía
Atonía de la pared intestinal en la vejez

Posdiarreica

Tras fumar

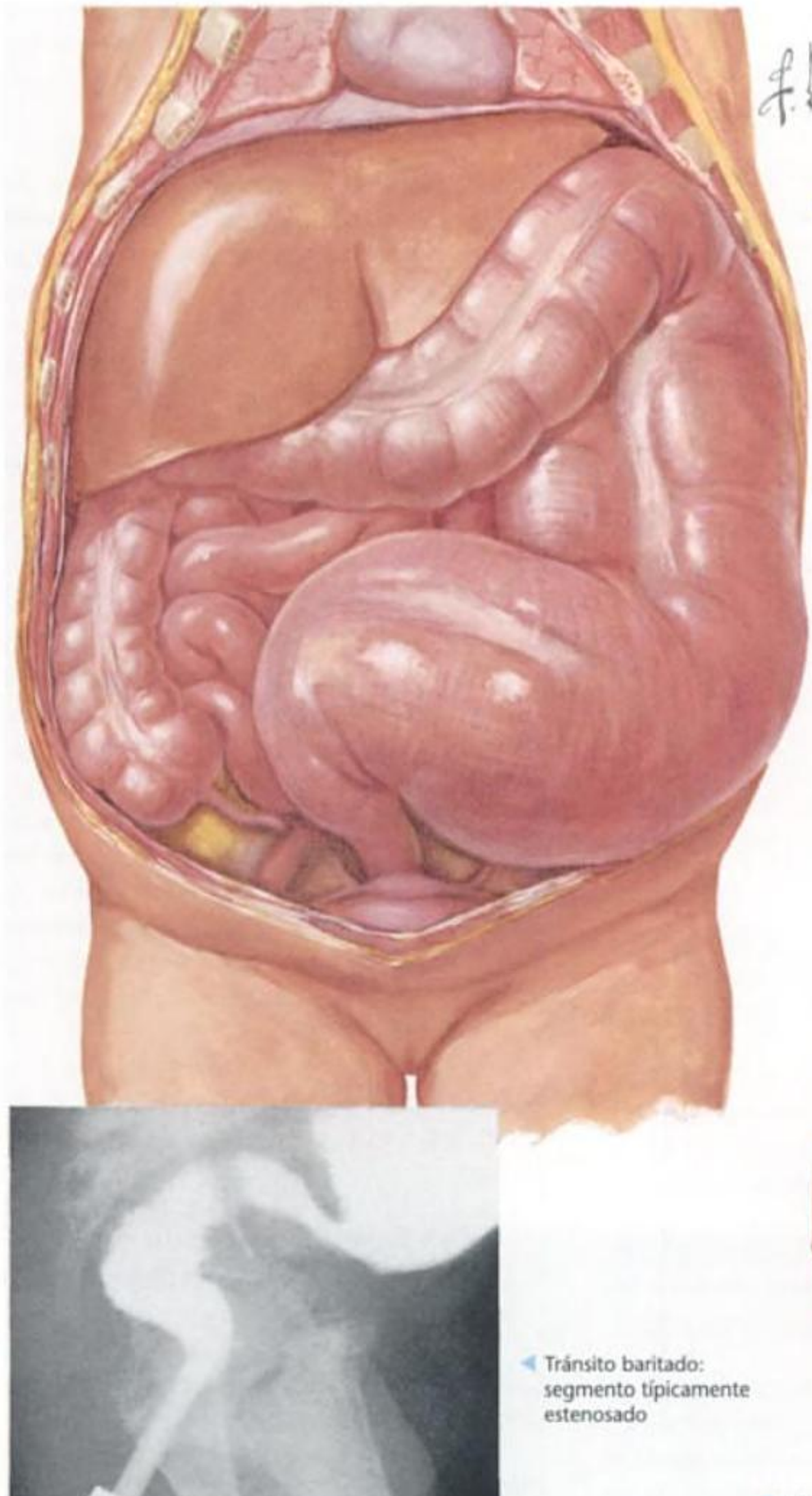
- Agentes que restriñen
- Agentes espesantes (mucilaginosos)
- Agentes inhibidores (p. ej., opiáceos, anticolinérgicos)

Yatrogénicas

- Bario
- Hidróxido de sodio
- Carbonato cálcico

Causas orgánicas

Material protegido por derechos de autor



Considerable dilatación e hipertrofia del colon sigmoide y del colon descendente, con manifestaciones menos intensas también en el colon transverso. La porción distal intestinal está encogida

Tránsito baritado: segmento típicamente estenosado

Típica distensión del abdomen

Material protegido por derechos de autor

Anomalías intestinales de posición

Las anomalías intestinales de posición pueden aparecer si, en el transcurso del desarrollo embrionario, no se producen los giros fisiológicos del intestino (no rotación) o éstos permanecen incompletos (p. ej., si tienen lugar de forma incorrecta [malrotación]). Ejemplos:

- No rotación. El colon ascendente queda en su lugar de origen en el lado izquierdo del abdomen; el duodeno se conecta con el yeyuno sin que se desarrolle la flexura duodenoyeyunal.
- Malrotación. Se debe a un giro incompleto del intestino; el ciego queda en posición elevada porque el colon ascendente no acaba de completar su elevación hacia el hipocondrio derecho, en su migración desde el lado izquierdo hasta el abdomen derecho.
- Malrotación por falsa rotación intestinal. El colon ascendente, en vez de dirigirse por encima del duodeno y de los vasos mesentéricos, pasa por debajo de dichas estructuras.

El espectro de anomalías de posición se puede completar con la posibilidad de que el colon ascendente complete su giro normal y, de esta forma, ocupe su lugar anatómico adecuado, pero sin que se desarrolle el epiplón correspondiente, de forma que no quede fijado. Esto conlleva o bien el llamado epiplón común o bien un ciego móvil.

Clínica. Las anomalías intestinales de posición pueden permanecer durante años asintomáticas, o pueden conducir a distintas complicaciones. Algunos ejemplos de ello son:

- Estrechamiento, estenosis intestinales o un íleo completo por el desarrollo entre las asas intestinales.
- Vólvulo por torsión de asas anormalmente desplazables (v. pág. 872).
- Necrosis intestinales debidas a torsiones con anudamiento de vasos epiploicos, p ej. en el caso de un mesenterio común que da lugar a un vólvulo.

Terapia. En todos los casos que manifiestan complicaciones clínicas, el tratamiento consiste en la intervención quirúrgica. En caso de aparición ocasional de alguna anomalía que no produzca sintomatología clínica, no es necesario ningún tipo de tratamiento.

Duplicación intestinal

También las duplicaciones intestinales se deben en todos los casos a trastornos del desarrollo embrionario y aparecen en forma de quistes intestinales congénitos (también quistes enterogénicos) o en forma de apéndice tubular. Pueden presentarse a lo largo de todo el tracto digestivo, incluso en el esófago, en el estómago y en cualquier porción intestinal, incluido el recto, aunque aparecen con mayor frecuencia en la zona del trayecto ileocecal y siempre cercanos a la porción epiploica.

Clínica. Semejantes formaciones quísticas sólo se vuelven sintomáticas cuando dan lugar a complicaciones: íleo por compresión intestinal, ulceraciones con peligro de perforación (cuando dichas formaciones están constituidas por mucosa gástrica), invaginaciones (sobre todo la ileocecal; v. pág. 872), hemorragia intestinal.

Terapia. En caso de las duplicaciones sintomáticas, la intervención quirúrgica es inevitable.

Divertículo de Meckel

Definición. El divertículo de Meckel es un vestigio relativamente consistente en una unión embrionaria entre el tubo intestinal y el saco de Dotter debido a una regresión incompleta del conducto onfaloentérico.

El divertículo de Meckel es un saco ciego, que tiene conexión con el íleon a una longitud de entre 50 y 100 cm proximal a la válvula ileocecal. Se encuentra frente a la raíz mesentérica y contiene frecuentemente tejido mucoso ectópico, p. ej. del estómago, o incluso, más raramente, de tejido pancreático. Otras manifestaciones del cierre incompleto del vestigio umbilical pueden ser:

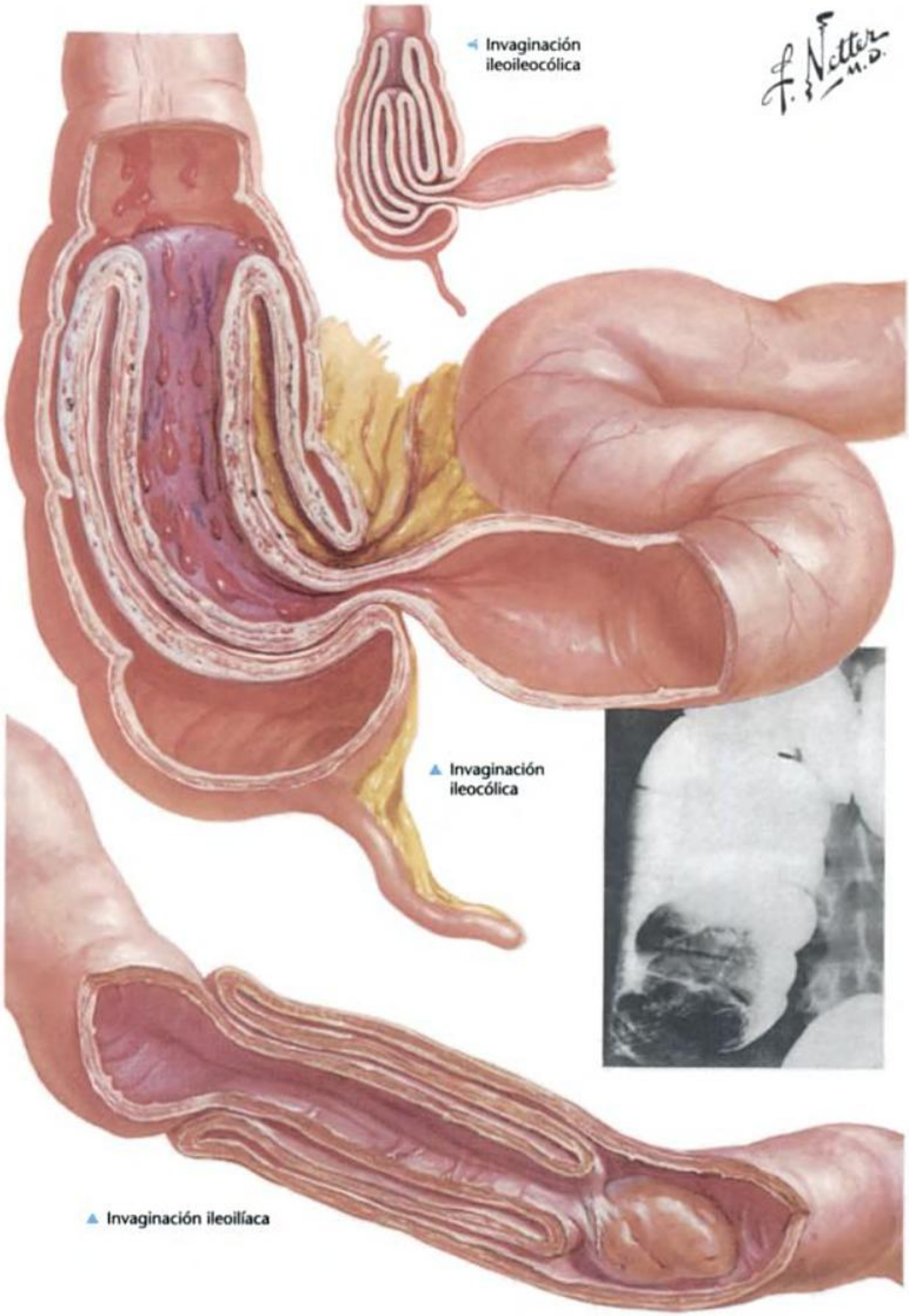
- El cordón de tejido conectivo entre el íleon y el ombligo o entre el divertículo de Meckel y el ombligo.
- Una fístula ileoumbilical, que abre una salida del intestino hacia fuera a través del ombligo.
- El llamado seno umbilical, sin unión abierta con el íleon.

Epidemiología. El 2-3 % de la población posee un divertículo de Meckel.

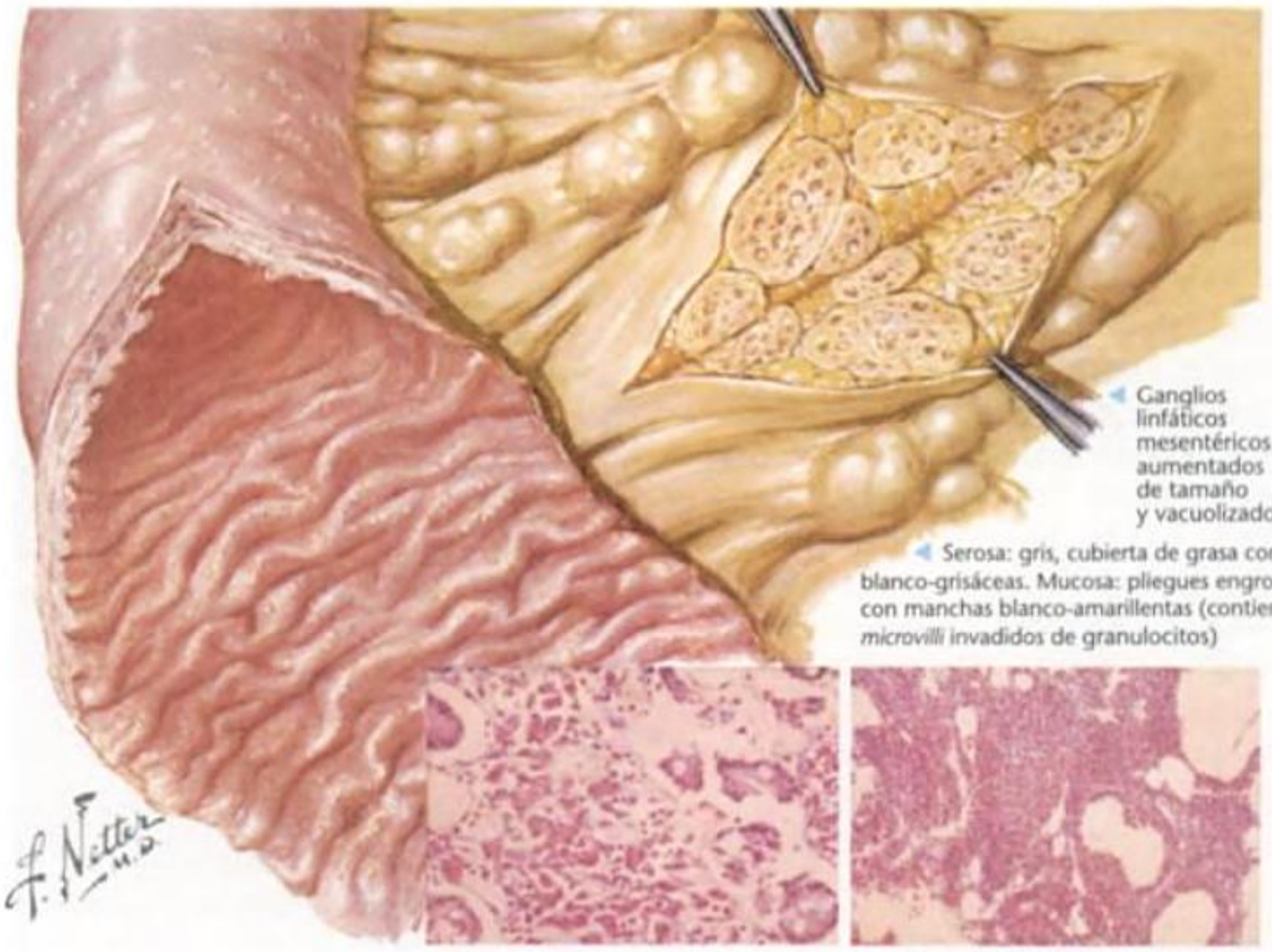
Clínica. Los divertículos pueden inflamarse, sangrar u ocasionar una invaginación, aunque por regla general son asintomáticos.

Terapia. Se debe proceder a la resección de los divertículos que provoquen sintomatología, así como los hallados casualmente al realizar una apendicectomía.

Material protegido por derechos de autor

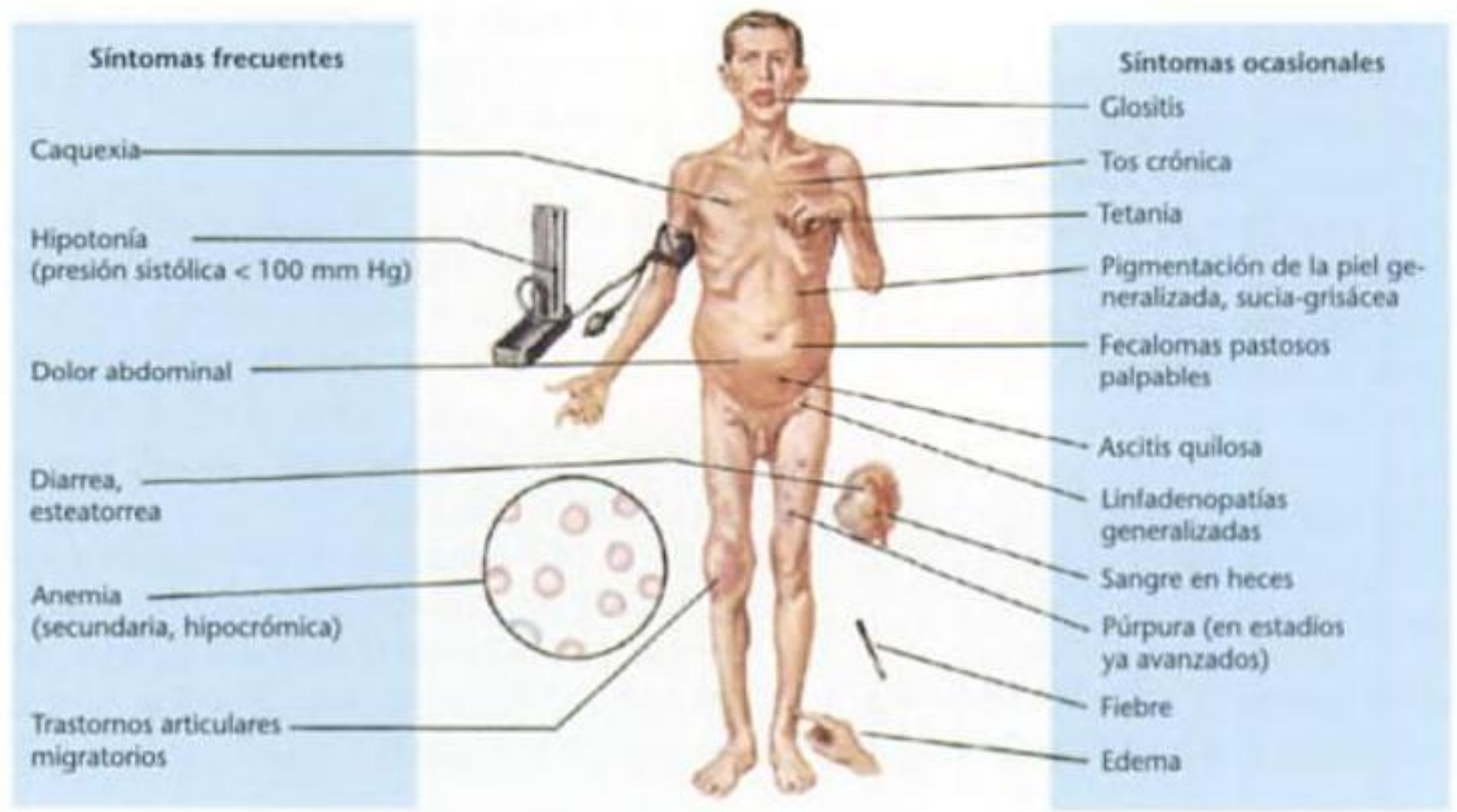


Material protegido por derechos de autor



▲ Intestino delgado: histiocitos con gránulos de glucoproteínas

▲ Ganglios linfáticos mesentéricos: vacuolas y lipogranulomatosis



Material protegido por derechos de autor

La colitis ulcerosa y la enfermedad de Crohn se enmarcan dentro de las enfermedades inflamatorias crónicas del intestino. Alrededor del 10 % de los casos, ya sea por su clínica; por su histología o por los hallazgos en el intestino, no pueden clasificarse dentro de estos dos tipos de enfermedades. Estos casos se denominan *colitis inespecífica*.

Epidemiología

En Europa existe una incidencia de 2 a 8 casos nuevos por año y por cada 100.000 habitantes. Por motivos desconocidos, existen determinadas zonas con considerables diferencias en cuanto a dicha incidencia. Si se trata de zonas de población de raza negra, es difícil encontrar esta enfermedad, mientras que p. ej. en poblaciones judías resulta muy frecuente. La incidencia máxima según la edad se encuentra entre los 25 y 30 años; luego existe otro pico menos acusado entre los 55 y 65 años. Las mujeres parecen ser más sensibles a la enfermedad de Crohn, pero en el caso de la colitis ulcerosa no existe ninguna diferencia entre sexos. Existe cierta tendencia dentro de algunas familias, de modo que la concordancia entre gemelos es alta.

Etiología

La etiología de las enfermedades inflamatorias crónicas del intestino no está clara. Se debate sobre la existencia de un factor genético debido a la diferencia en la incidencia según las distintas regiones y la afectación en ciertas familias. También se discute sobre la importancia del tipo de alimentación, sobre todo en los países occidentales industrializados. Existen innumerables microorganismos que se encuentran en una enfermedad intestinal inflamatoria crónica, sin que se pueda decir que uno de ellos sea el agente causal. Se atribuye una importancia especial a *Mycobacterium paratuberculosis* y al virus del sarampión, así como a la vacuna contra el sarampión en la infancia. También se ha supuesto una etiología autoinmunitaria.

Localización

Enfermedad de Crohn. Se caracteriza por una inflamación del intestino, que puede afectar a todas las partes del tracto digestivo, desde la boca hasta el ano. La localización más frecuente (30 %) es el íleon terminal, donde constituye un signo precoz de ileítis terminal (v. fig.). En un 25 % de los casos afecta al colon, y en un 45 % al íleon y al colon a la vez. Sólo un 10 % de los casos se localizan por encima del yeyuno, y menos del 1 % en el esófago o en la boca.

Colitis ulcerosa. Por el contrario, la colitis ulcerosa es una enfermedad que se presenta exclusivamente en el intestino grueso. Se extiende desde el recto en dirección proximal. En un 40 % de los casos se ve afectado sólo el recto sigmoide, y en otro 40 % el hemicolon izquierdo. Cuando afecta a la totalidad del colon (20 %), se habla de pancolitis. Con muy escasa frecuencia, la inflamación del ciego, a causa de la estasis del contenido intestinal, alcanza la parte inferior del íleon terminal; en tal caso se habla de ileítis por reflujo.

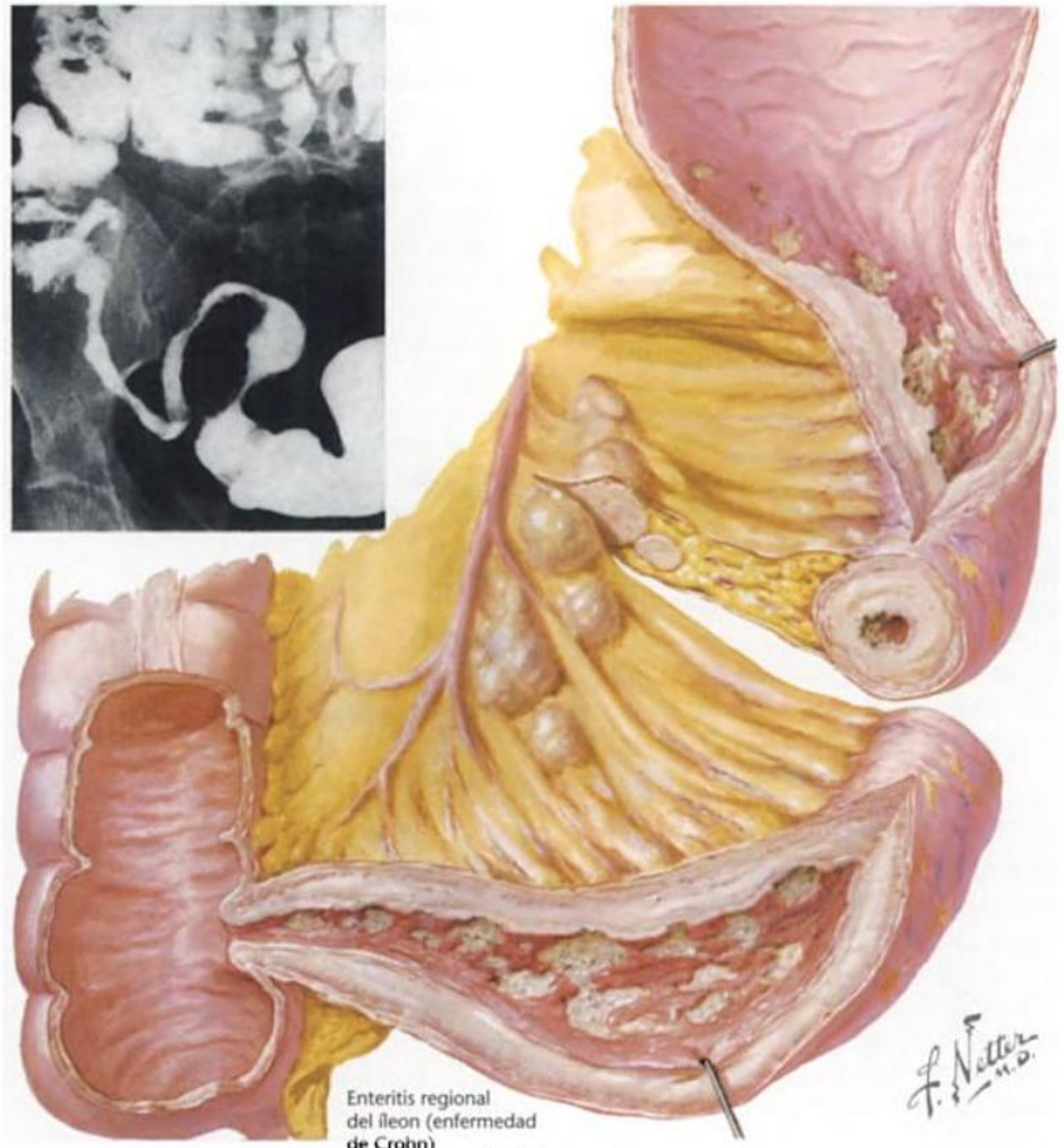
Cuadros clínicos

Enfermedad de Crohn. La enfermedad de Crohn es una afección inflamatoria transmural del intestino que interesa a todas las capas de la pared intestinal. De este modo llegan a formarse fístulas entre dos porciones intestinales, entre el intestino y otros órganos (vejiga, útero) o entre el intestino y la piel. Resultan patognomónicos de la enfermedad de Crohn los denominados granulomas de células epiteliales. Más adelante se desarrollan de forma diseminada células gigantes multinucleadas.

Colitis ulcerosa. En la colitis ulcerosa la inflamación afecta sólo a las capas superficiales de la mucosa; por ello no se llegan a producir fístulas. En el estudio histológico se aprecian, en la fase de inflamación aguda, infiltraciones de granulocitos, especialmente en las criptas (los llamados abscesos de las criptas; v. pág. 883).

En la fase crónica de la inflamación predomina una atrofia de la mucosa e infiltraciones leucocitarias. En esta fase es frecuente encontrar diplasias epiteliales, que constituyen un paso previo al desarrollo de un carcinoma de colon.

Material protegido por derechos de autor



Enteritis regional del íleon (enfermedad de Crohn)

Variantes

▲ Íleon terminal

▲ Ileocecal

▲ Intestino delgado alto

▲ *Skip lesions*

▲ En una ileocolostomía

Material protegido por derechos de autor

Tratamiento conservador

El tratamiento conservador medicamentoso de la enfermedad de Crohn y el de la colitis ulcerosa no se diferencian considerablemente. En un brote inflamatorio agudo se hace necesario, en la mayoría de los casos, un tratamiento en régimen de ingreso. Para la protección y alivio del intestino, está indicada una dieta absoluta. Los pacientes deben ser alimentados por vía parenteral a través de un catéter en una vena central; en los casos leves, puede ser suficiente una alimentación líquida sin residuos sólidos.

Preparados 5-ASA. El tratamiento medicamentoso está basado en los preparados del ácido 5-aminosalicílico (5-ASA) que han desplazado a los antiguos preparados de compuestos de sulfonamidas. Se presentan en distintas fórmulas farmacológicas en función del lugar en que se liberan las sustancias en el intestino. Ejercen una buena acción antiinflamatoria y se administran en el brote agudo a dosis altas. La remisión está asegurada en el caso de la enfermedad de Crohn, pero es dudosa en la colitis ulcerosa.

Glucocorticoides. En el brote agudo grave es necesario un tratamiento con glucocorticoides, que se instaura al principio a dosis elevadas para ir reduciéndose en las semanas siguientes. También en este caso existen en el mercado preparados con pobre absorción sistémica y que provocan pocas reacciones secundarias (p. ej., budesonida). Se recomienda que la terapia esteroidea se mantenga por un período de entre 6 semanas y 6 meses.

Otros. En los brotes sin respuesta al tratamiento o de recidiva temprana en el caso de la enfermedad de Crohn (no en la colitis ulcerosa), se administran medicamentos inmunosupresores. Los mejores resultados se obtienen con azatioprina; más raramente se utiliza metotrexato o ciclosporina.

Se están ensayando terapias con interleucina 10 y tratamientos con anticuerpos monoclonales contra el factor antitumoral necrosante α (TNF-α).

Tratamiento quirúrgico

A diferencia del tratamiento conservador, el tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Crohn y de la colitis ulcerosa son distintos.

Indicaciones. En ambas enfermedades, las complicaciones agudas (como perforación o íleo) constituyen una indicación absoluta de intervención quirúrgica.

Enfermedad de Crohn. En la enfermedad de Crohn, los abscesos, las fístulas y las estenosis constituyen una indicación quirúrgica relativa. Debe observarse el principio de mantener el tejido intestinal y evitar la intervención quirúrgica siempre que sea posible, dado que la enfermedad no se consigue controlar mediante la resección de una zona intestinal. Son frecuentes las recidivas en la zona de resección. Si se sobrepasa una determinada longitud «crítica», se produce el denominado síndrome del intestino corto.

Colitis ulcerosa. Por el contrario, en la colitis ulcerosa, se dispone de un método curativo mediante una colectomía completa con conservación del esfínter mediante anastomosis ileoanal. Está indicado sobre todo en pacientes muy jóvenes y en el inicio de la enfermedad, con un diagnóstico precoz, dado que existe un elevado riesgo de degeneración carcinomatosa. Otras indicaciones de intervención son:

- Brotes refractarios al tratamiento.
- Desarrollo de displasias epiteliales.

Manifestaciones extraintestinales

Pueden aparecer en ambas enfermedades, aunque en conjunto son menos frecuentes en la colitis ulcerosa. Las manifestaciones sintomáticas extraintestinales se presentan casi siempre coincidiendo con la aparición de un brote agudo de la enfermedad digestiva. Excepto en la colangitis esclerosante primaria, que representa un gran problema terapéutico, estas manifestaciones de la enfermedad van mejorando con el tratamiento habitual que se realiza en la fase aguda. Las manifestaciones extraintestinales pueden aparecer en:

- Piel: eritema nudoso, piodermia gangrenosa, estomatitis aftosa.
- Articulaciones: artritis, espondilitis anquilosante.
- Ojos: iritis, iridociclitis, uveítis.
- Hígado: colangitis esclerosante primaria, carcinoma colangiocelular (ambos son más frecuentes en la colitis ulcerosa que en la enfermedad de Crohn).
- Generales: amiloidosis.

Material protegido por derechos de autor

Apendicitis

Etiología. La inflamacion bacteriana del apéndice es la enfermedad intraabdominal más frecuente. Su génesis suele verse favorecida por la obstrucción de la luz del apéndice, p. ej. debido a la torsión del órgano o por un coprolito.

Estadios. La enfermedad comienza con una *apendicitis catarral aguda*, una inflamación de la mucosa acompañada de edema e hiperemia, así como proliferación del epitelio glandular. Este estadio puede desaparecer de forma espontánea. Si la inflamación se extiende incluso hasta la submucosa, se llega a un *estadio ulcerativo*, en el que todo el órgano se enrojece, se engruesa y aumenta de tamaño. La mucosa está muy edematosa y muestra innumerables erosiones y ulceraciones. La luz del apéndice se ve rellena de moco y pus, en la serosa se van depositando capas fibrinosas y en el mesoapéndice aparecen todos los signos de una inflamación peritoneal aguda. En el estadio siguiente, correspondiente a una *apendicitis gangrenosa*, se forman úlceras y necrosis en la pared del órgano, que con la extensión progresiva de la infección y la isquemia secundaria al edema, producen trombosis de la pared apendicular. En esta fase se puede producir una perforación del órgano, que originará un absceso local peritiflítico o una peritonitis difusa.

Clínica. La apendicitis se manifiesta casi siempre con pérdida de apetito, decaimiento y ocasionalmente vómito y/o diarrea. A veces existen temperaturas subfebriles con sudoración nocturna o fiebres de hasta 39 °C. Los dolores se inician en el epigastrio para luego concentrarse en la zona derecha de la porción inferior del abdomen. En caso de embarazo, el dolor se desplaza hacia arriba debido al desplazamiento del apéndice, hasta quedar localizado por debajo del arco costal.

Diagnóstico. La anamnesis y la localización del dolor dan los primeros indicios de la enfermedad. Resulta típico el dolor a la presión y a la percusión sobre la mitad de la línea de unión entre el ombligo y la espina ilíaca anterosuperior (punto de McBurney) o en el tercio derecho de la línea de unión entre ambas espinas ilíacas anterosuperiores (punto de Lanz). En la porción inferior del vientre se produce un dolor desencadenado por la descompresión, así como en ocasiones también en el lado izquierdo del hipogastrio (signo de Blumberg). Una reacción local peritoneal de defensa es indicio de la existencia concomitante de una perforación o de un absceso peritoneal. Al estirar la pierna derecha tras tenerla fuertemente doblada, se experimenta dolor en la porción inferior del abdomen del mismo lado, al igual que durante el tacto retrógrado del colon (signo de Rovsing). Casi siempre se aprecia una diferencia de temperatura rectoaxilar de más de 0,8 °C. La exploracion rectal provoca dolor en el lado derecho y eventualmente una protrusión de la cavidad de Douglas. En el hemograma se observa una ligera leucocitosis. Mediante la ecografía se puede observar el apéndice con estructura en forma de escarapela y estriaciones en forma de disco.

Terapia. Ante la sospecha de apendicitis, se instaura inmediatamente dieta absoluta y observación. Si se acrecenta la sospecha, se estirpa el apéndice como si se tratase de una clara apendicitis (apendectomía).

Mucocele

Mucocele benigno. Una estenosis cicatricial tras una curación de apendicitis, coprolitos o adherencias puede provocar que, en la luz del apéndice, se vayan acumulando sustancias. Al dificultarse el drenaje mucoso se produce una retención y la formación de un quiste relleno de moco.

Mucocele maligno. Un adenoma quístico maligno o un adenocarcinoma quístico, debido a la sobreproducción de moco, puede también provocar la formación de un quiste mucoso.

En ocasiones un mucocele puede provocar una expansión masiva e incremento de tamaño del apéndice. En caso de perforación, las células glandulares pueden aparecer libres en la cavidad abdominal con lo que, al mantenerse la producción de moco, puede producirse un seudomixoma peritoneal.

Carcinoide apendicular

El carcinoide es infrecuente (v. pág. 912). Produce serotonina, calicreína y bradicinina, lo que puede provocar en el rostro accesos de enrojecimiento, con quemazón y sensación de sofoco *(flush)*, así como dolores abdominales de carácter cólico y diarreas.

Material protegido por derechos de autor

Epidemología y declaración obligatoria

La diarrea causada por microorganismos es la enfermedad infecciosa más frecuente a nivel mundial. El 30 % de los viajeros a zonas tropicales se contagian de microorganismos patógenos, que generalmente provocan diarrea. La reglamentación sanitaria establece que son de declaración obligatoria todas las enfermedades que se deban a los siguientes microorganismos:

- Salmonelas: en caso de sospecha, enfermedad o muerte, así como en los portadores.
- Shigelas: en caso de sospecha, enfermedad o muerte.
- *Vibrio cholera:* en caso de sospecha, enfermedad o muerte, así como en los portadores.
- *Plasmodium malariae:* en caso de enfermedad o muerte.
- *Yersinia:* en caso de sospecha, enfermedad o muerte.

Microorganismos

Bacterias. Los microorganismos bacterianos más frecuentes en Europa son *E. coli*, estafilococos, las salmonelas no tíficas, *Campylobacter jejuni* y *Yersinia enterocolitica.*

En caso de viajeros a países tropicales hay que considerar *Salmonella typhi* (no necesariamente asociada a diarrea; v. pág. 890), shigelas, así como *Vibrio cholerae.*

Los microorganismos que con mayor frecuencia provocan las intoxicaciones alimentarias son bacterias que poseen enterotoxinas como el *Staphylococcus aureus, Bacillus cereus* y *Clostridium perfringens* (v. pág. 892).

Los microorganismos de la denominada «diarrea del viajero» son bacterias *E. coli* formadoras de enterotoxinas (ETEC); una variante de *E. coli* enterohemorrágica (EHEC) se encuentra en la carne cruda de ternera y en la leche no pasteurizada y ocasiona, además de una enterocolitis hemorrágica, también el síndrome hemolítico urémico del niño (v. pág. 434).

Virus. Los virus causantes de diarrea son los rotavirus, adenovirus y virus de Norwalk.

Protozoos. Entre los protozoos destaca la *Giardia lamblia* (en personas que han viajado a los trópicos), así como la *Entamoeba histolytica* (v. pág. 894).

Salmonelosis: enteritis por salmonelas

Agente infeccioso. Las salmonelas son bacterias gramnegativas no productoras de esporas flageladas. De los microorganismos que provocan enteritis, se diferencian alrededor de 2.000 serotipos distintos. Los más frecuentes son *Salmonella enteritidis* y *Salmonella typhi murium.*

Vía de infección. La vía de infección es casi siempre oral, a través de los alimentos o la bebida («la *Salmonella* se come o se bebe»). Se destruye con la cocción, pero no con la congelación. Los transmisores son animales infectados o productos alimenticios procedentes de animales. En especial son sospechosos los huevos, ovoproductos, carne cruda, crustáceos, moluscos y pollo congelado.

El período de incubación oscila entre 5 y 72 h.

Clínica. Aparecen diarreas y vómitos, con desarrollo de deshidratación. A la vez pueden aparecer fiebre y dolores abdominales cólicos. En pacientes inmunocompetentes, las bacterias se mantienen en el intestino. Sólo en inmunodeprimidos (p. ej., infección por SIDA o después de trasplantes de riñón) pueden producirse bacteriemia y sepsis. Entonces pueden presentarse las manifestaciones de una sepsis y otras propias de colonizaciones en pleura, pericardio, meninges y articulaciones.

Diagnóstico. Los microorganismos se aíslan en las heces. En el caso de pacientes inmunodeprimidos con fiebre alta, pueden aislarse los microorganismos en sangre.

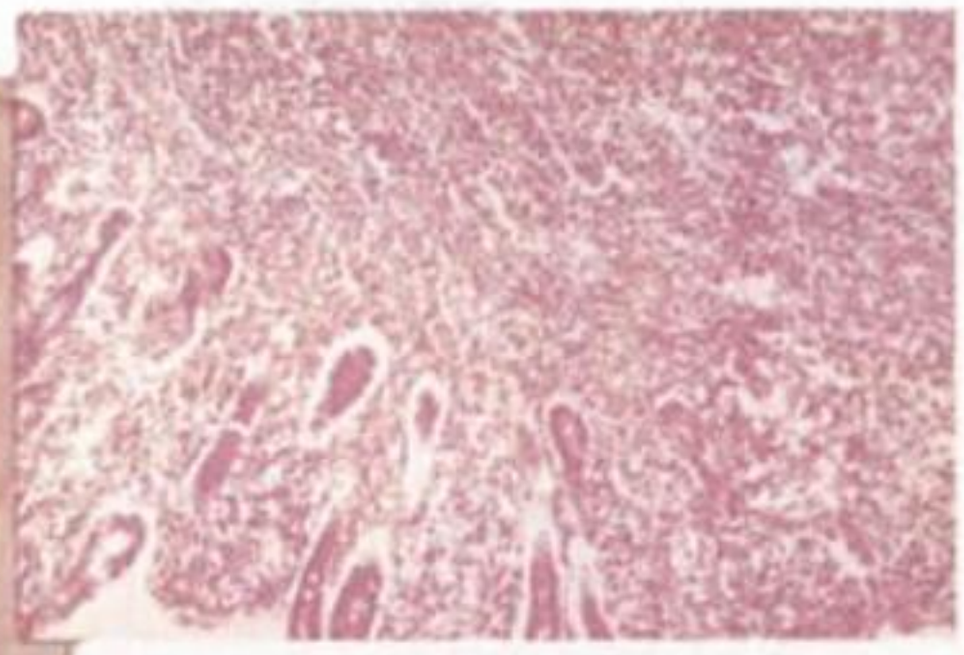
Terapia. En personas con un estado normal del sistema inmunitario, el tratamiento consiste en el aporte de agua y electrólitos, en principio por vía oral. En niños y ancianos se hace necesario a menudo el suministro por vía parenteral. El uso de antibióticos de forma generalizada debe evitarse, ya que podría prolongar el estado de portador.

En pacientes con SIDA u otro tipo de inmunodeficiencia, así como en pacientes con enfermedades intestinales crónicas o en el caso de que la enfermedad curse de forma grave, está indicada la antibioterapia.

Tras el desarrollo de la infección, deben realizarse controles posteriores con cultivos repetidos de las bacterias en heces. El estado de portador crónico del microorganismo es realmente infrecuente (se da sólo en alrededor del 0,1 % de los casos). Los afectados no pueden trabajar como manipuladores de alimentos.

Material protegido por derechos de autor

▲ Estadio inicial: las placas de Peyer del íleon están inflamadas y aumentadas de tamaño

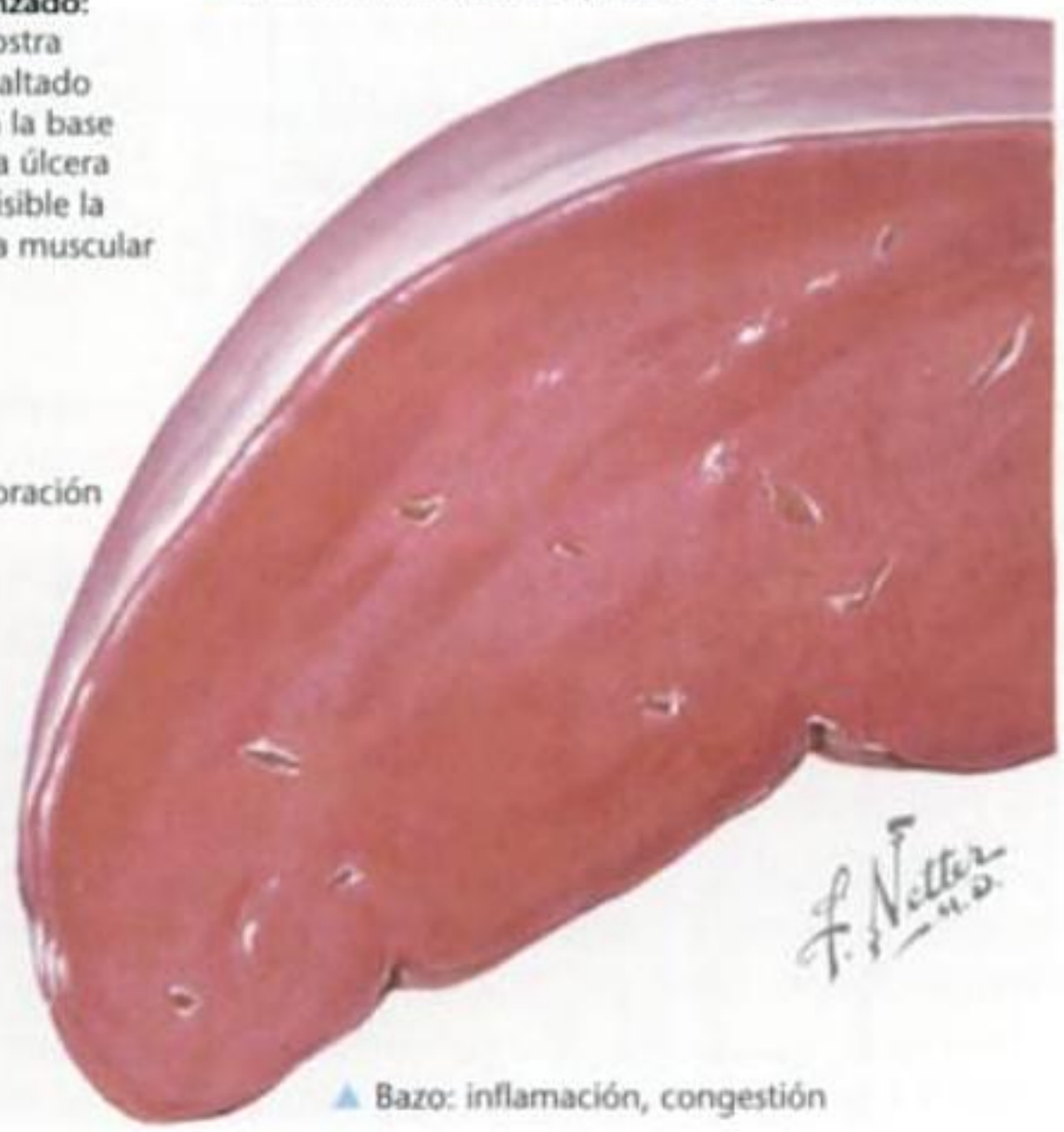


▲ Infiltración masiva en la submucosa de células mononucleares

◀ **Hallazgo avanzado:** la costra ha saltado y en la base de la úlcera es visible la capa muscular

▲ Estado semiavanzado: placas de Peyer con costra

◀ Perforación



▲ Bazo: inflamación, congestión

Material protegido por derechos de autor

Intoxicaciones alimentarias producidas por enterotoxinas

En este tipo de infecciones, los signos de la enfermedad no se deben a los propios microorganismos sino a las toxinas que éstos originan.

Microorganismos. Los microorganismos típicamente responsables de las intoxicaciones alimentarias son *Staphylococcus aureus*, *Bacillus cereus* y *Clostridium perfringens*.

Epidemiología. En este apartado no se dispone de cifras fiables, dado que en la mayoría de los casos no se hace necesaria la demostración del microorganismo causal o de su enterotoxina. Posiblemente sea la causa más frecuente de brotes diarreicos agudos.

Vía de infección. El afectado se infecta por vía oral a través de alimentos contaminados o estropeados, sobre todo huevos, ovoproductos (p. ej., mahonesa), carne, etc. Frecuentemente estas enterotoxinas no son destruidas por una cocción prolongada. Se debe sospechar más probablemente una intoxicación alimentaria con cuadro de enterotoxemia en los casos en que un grupo de personas que hayan ingerido los mismos alimentos (p. ej., en un bar), tras un período corto de incubación, presenten la misma sintomatología.

El período de incubación es de pocas horas:

- Entre 1 y 6 h para *Staphylococcus aureus* y para *Bacillus cereus*.
- Hasta 16 h para *Clostridium perfringens*.

Clínica. Tras una comida (con el período de incubación correspondiente) se manifiestan malestar, vómitos y fuertes diarreas, que pueden ir acompañadas de dolor abdominal cólico. Debido a la rápida pérdida de líquidos, sobre todo en niños y personas mayores, pueden presentarse signos de deshidratación y problemas circulatorios. La fiebre no es habitual.

Diagnóstico. Una anamnesis típica y el cuadro clínico hacen posible el diagnóstico.

En el caso de que las diarreas no remitan tras 2 o 3 días, o si se agrava la sintomatología, se deben buscar otros agentes microbianos productores de diarrea, p. ej. salmonelas.

Complicaciones. Pocas veces se llega a deshidratación e hipotensión.

Terapia. Los síntomas de una intoxicación alimentaria remiten de forma espontánea a las 24-48 h. En pacientes jóvenes sin enfermedades previas, el tratamiento se realiza de forma preferente en régimen domiciliario sin necesidad de ingreso. Deben ingerir mucho líquido y, si resulta necesario, se instaura un tratamiento con espasmolíticos y antieméticos.

En ancianos, niños o en pacientes con múltiples antecedentes patológicos, la deshidratación obliga al ingreso, con reposición de líquidos por vía parenteral.

Asimismo, se debe tratar por vía parenteral a aquellos pacientes que no pueden retener líquidos en el estómago pese a la administración de antieméticos.

La antibioterapia no está indicada.

Profilaxis. Son de aplicación las pautas generales de higiene alimentaria.

Enfermedad de declaración obligatoria. Tanto ante la sospecha como una vez confirmada la enfermedad, al igual que en caso de fallecimiento, debe declararse a las autoridades sanitarias.

Shigelosis

Sinónimos: disentería, disentería por shigelas, disentería bacteriana.

Microorganismo. El microorganismo de la disentería es un bacilo gramnegativo inmóvil, la *Shigella dysenteriae*, con capacidad de formación de una endotoxina. Junto a este bacilo, que se cuenta entre los más peligrosos, la *Shigella boydii*, *Shigella flexneri* y *Shigella sonnei* resultan menos patógenas.

Epidemiología. La enfermedad se presenta principalmente en los países tropicales que carecen de adecuadas medidas de higiene. En los países de Europa occidental, esta enfermedad sólo aparece en épocas de guerra o en regiones en crisis.

Vía de infección. La transmisión es de tipo fecal-oral; el período de incubación es de 2 a 7 días.

Clínica. Aparición de una diarrea mucohemorrágica.

Complicaciones. Se pueden producir perforaciones intestinales, hemorragias y artritis.

Diagnóstico. El microorganismo se aísla mediante un hisopo de una muestra del ano y se cultiva en medios específicos. Los métodos serológicos no son adecuados.

Terapia. Además de instaurar un adecuado aporte de líquidos, está indicado realizar una antibioterapia (trimetroprim-sulfametoxazol o ciprofloxacino).

Material protegido por derechos de autor

Salmonelas

> 2.000 tipos

se transmiten por

- Otros microorganismos que provocan enteritis:
  - *Staphylococcus aureus*
  - *Bacillus cereus*
  - *Clostridium perfringens*
  - *Proteus*
  - *Enterobacter*
  - *E. coli*
  - Virus

Moscas

Ratas

Cucarachas

Ratones

Patos

Huevos

Perros

Gatos

Cerdos

Vacuno

Portadores

Inicio de la enfermedad alrededor de 10-24 h tras la ingestión de alimento

Gastritis y enteritis

Temperatura ligeramente o muy elevada

Cefalea

Dolor abdominal

Inflamación de las placas de Peyer

Náuseas y vómitos

Roséola (en la *Salmonella typhi* y *paratyphi*)

Diarrea

Duración de la enfermedad alrededor de 4-5 días, eventualmente más prolongada

Días 1 2 3 4 5 6

Complicaciones

Artritis

Osteomielitis

Otitis media

Meningitis

Endocarditis

Absceso intraperitoneal

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Microorganismo. La disentería amebiana se da principalmente en las regiones tropicales. Es producida por *Entamoeba histolytica*. El único reservorio es el ser humano.

Ciclo vital. El germen entra en forma de quiste dentro del organismo por ingestión oral. Al llegar al íleon, la forma vegetativa móvil de la ameba se desprende de su cápsula quística. Estos trofozoítos (forma intestinal diminuta) tienen un tamaño de alrededor de 10 a 20 µm. En la pared del colon, los trofozoítos inmaduros fagocitan a los eritrocitos y se transforman en la forma gigante (forma tisular, con un diámetro de alrededor de 30-50 µm). Los trofozoítos maduros se encapsulan exclusivamente en la luz intestinal en el estadio intermedio de la forma prequística en quistes con 4 núcleos, que tienen un tamaño de unos 10-15 µm y son eliminados con las heces. Las formas gigantes que de forma accidental pueden ser eliminadas no tienen ninguna capacidad contagiosa potencial, dado que no son resistentes a los jugos gástricos. Las formas quísticas, por el contrario, son resistentes en circunstancias ambientales adversas y se mantienen infectivas durante unos 10 días. Las formas diminutas no se encuentran por norma general en las heces, aunque se puede conseguir su eliminación mediante laxantes.

Vía de infección. El contagio se produce de persona a persona a través de la forma quística. Ésta se transmite a partir de las heces de personas infectadas, mediante verduras abonadas o con el agua contaminada. Como vector se ha descrito también la mosca doméstica, que ingiere las formas quísticas de las heces infectadas para luego excretarlas en los alimentos con sus propias heces.

Clínica

La sintomatología de una infección por *Entamoeba histolytica* varía según si el microorganismo se localiza únicamente en la luz intestinal (forma *minuta* de la enfermedad) o se infiltra en la pared intestinal (forma *magna* de la enfermedad).

Forma *minuta*. Esta variante de la infección es la que presenta el curso más frecuente; se denomina también *infestación*. La enfermedad suele discurrir de forma asintomática. Pocas veces aparece diarrea o estreñimiento, ocasionalmente acompañados de dolores abdominales difusos.

Forma *magna*. Esta forma afecta a personas que han viajado a zonas tropicales, aunque también se da en pacientes inmunodeprimidos o en presencia de infecciones intestinales bacterianas o víricas. Se llega a la ulceración de la mucosa intestinal, principalmente del intestino grueso, pocas veces del íleon terminal, así como a graves diarreas mucosanguinolentas. Se presenta un dolor a la presión en la zona del ciego, que con el tiempo se desplaza a la zona derecha del otro hemiabdomen. Entre las complicaciones más graves figura la difusión por vía sanguínea, con formación de abscesos amebianos, sobre todo en hígado, pulmón y/o cerebro.

Diagnóstico

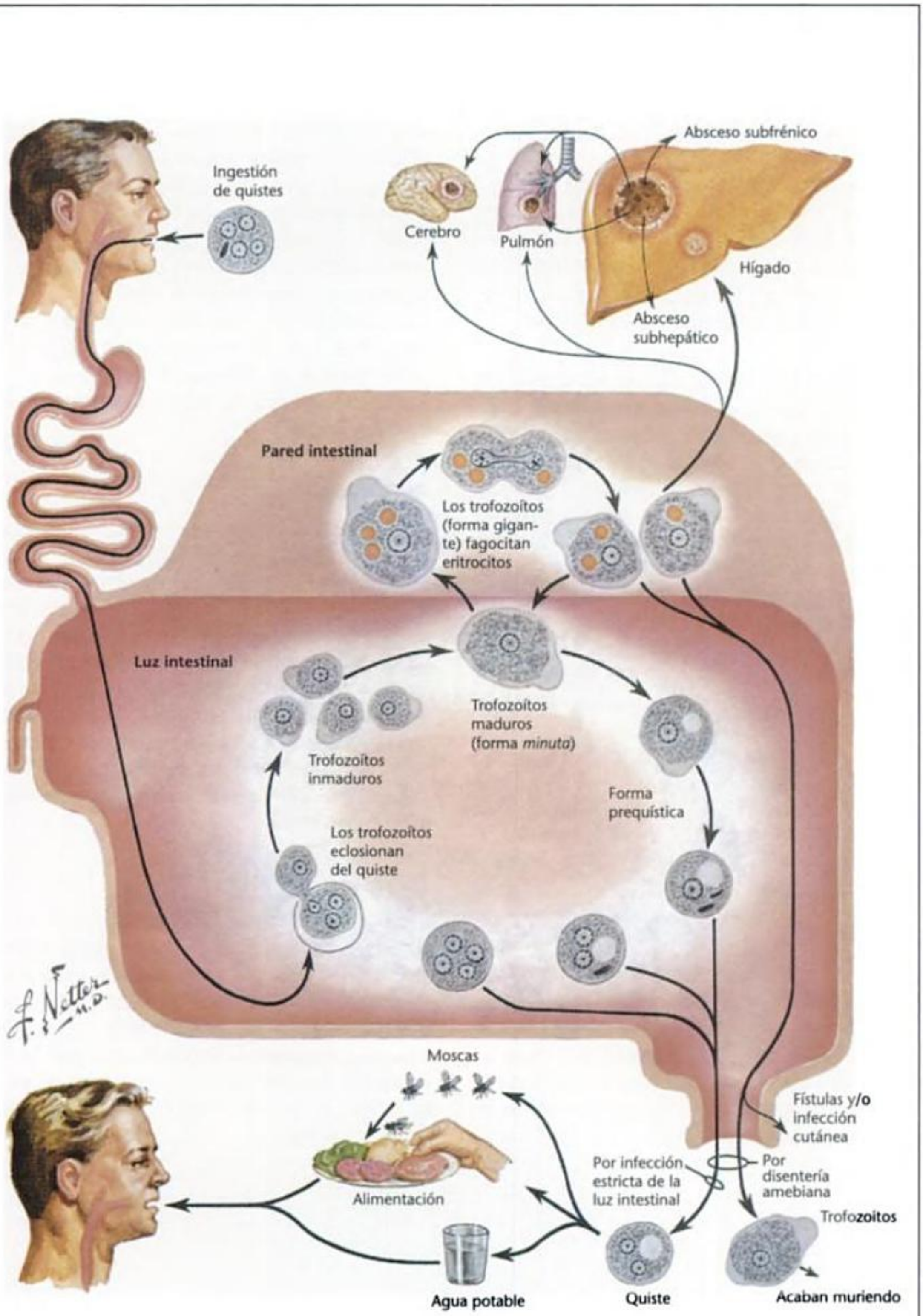
Dado que la enfermedad digestiva por sí sola (forma *minuta*) casi siempre permanece asintomática, la demostración microscópica de los quistes de amebas no significa que éstos sean responsables de los síntomas intestinales. El diagnóstico de una disentería amebiana está basado en el aislamiento del agente causal. Para ello es necesario que las heces sean frescas y no se hayan enfriado, porque de lo contrario pierden su movilidad, lo que dificulta enormemente el diagnóstico. En casos dudosos puede realizarse una comprobación serológica mediante la técnica de hemaglutinación o por inmunofluorescencia directa. Los abscesos se pueden demostrar por ecografía o TC.

Terapia

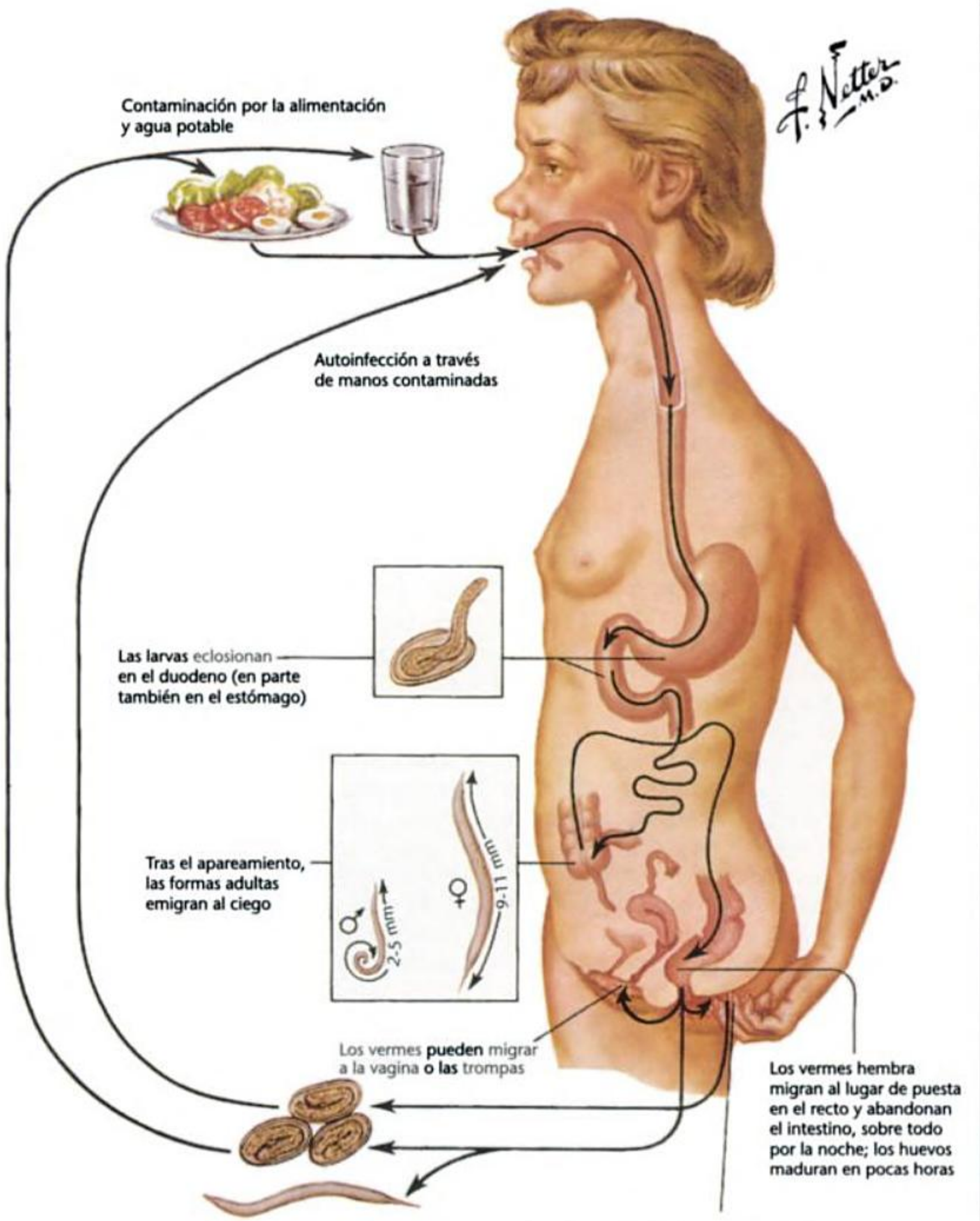
La infestación se trata con furoato de diloxanida. En el caso de una diarrea copiosa por amebas o colonización extraintestinal, se administra metronidazol. En ocasiones es necesario extirpar los abscesos de gran tamaño quirúrgicamente.

Es importante la profilaxis, evitando aguas no depuradas o hervidas, así como la fruta sin pelar en regiones tropicales.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Etiología

El *Ancylostoma duodenale* y el *Necator americanus* son vermes con garfios. Ambos crecen preferentemente en climas húmedos. La zona de distribución principal se halla entre el paralelo 40 al norte y el paralelo 30 al sur. Para su desarrollo, los huevos necesitan un medio húmedo y una temperatura de como mínimo 18 °C.

A medida que nos acercamos a climas más templados, dichos gusanos se van localizando en los lugares más húmedos y cálidos, p. ej. túneles o minas (de ahí que la anquilostomiasis también se conozca como «anemia del minero»). El reservorio es exclusivamente el ser humano.

Microorganismo. Los machos de *Ancylosoma duodenale* y *Necator americanus* poseen una longitud de 7 a 9 mm, las hembras de 9 a 12 mm; el diámetro oscila entre 0,3 y 0,4 mm. El color puede ser blanco, amarillo o rosa. Para la diferenciación entre ambos tipos de vermes, se observa la cápsula bucal, que en el *Ancylostoma duodenale* presenta cuatro dientes afilados, mientras que en el caso del *Necator americanus* posee dos discos bucales semicirculares. En la porción final del cuerpo, los vermes machos disponen de una dilatación en forma acampanada, mientras que las hembras tienen forma cónica.

Ciclo vital. Las larvas maduras, que se encuentran sobre todo en los suelos húmedos y arenosos, pueden atravesar la piel humana intacta. La infección, por tanto, se produce principalmente a través de los pies. Las larvas realizan perforaciones por las que llegan a las pequeñas venas y desde ellas alcanzan el torrente sanguíneo, para llegar, a través del corazón, hasta el pulmón. A través de la mucosa bronquial alcanzan el árbol traqueobronquial y la faringe; de allí son deglutidas al aparato digestivo. En el intestino delgado alcanzan la madurez sexual, a la vez que desarrollan sus garfios, con los que se fijan a la mucosa. Con su aparato bucal dañan los vasos sanguíneos y se alimentan de la sangre del huésped. Los vermes llegan a la madurez a las 4-5 semanas y comienzan la puesta de huevos, que son expulsados por las heces. Diariamente el *Ancylostoma duodenale* pone unos 200.000 huevos, mientras que en el caso del *Necator americanus* esta cifra se reduce a la mitad. En medios ambientales propicios se desarrollan en pocas horas las llamadas larvas rabditiformes, que se alimentan de restos fecales, y rápidamente, en un plazo de 3 a 5 días, se convierten en las formas infectantes llamadas larvas filariformes.

Clínica

En el lugar de penetración de la larva puede producirse una reacción inflamatoria local. Durante su paso por el pulmón, puede aparecer una ligera tos debida al picor, que puede verse acompañada de expulsión de moco teñido de sangre. En caso de que la infestación sea de pocos vermes, ésta puede discurrir de forma asintomática. En caso de infestaciones masivas, se aprecia pérdida de apetito, dolor abdominal difuso, astenia, vómitos y náuseas, pudiendo aparecer también diarrea hemorrágica. Cuando la infestación es masiva, la pérdida de sangre es considerable y, sobre todo si va acompañada de una alimentación insuficiente o incompleta, puede conducir a una grave anemia ferropénica, con debilidad crónica y disminución general del rendimiento, y, en casos extremos, incluso a una insuficiencia circulatoria.

Diagnóstico

En la fórmula sanguínea se aprecia generalmente una manifiesta eosinofilia. La demostración de la existencia de estos vermes se realiza mediante diagnóstico microscópico, si es posible a partir de heces frescas. Los huevos tienen una longitud de 60 a 70 µm, son ovalados-alargados y se encuentran en un estadio de al menos dos células, frecuentemente de cuatro y de ocho.

Terapia

La curación se consigue mediante un tratamiento con mebendazol durante 2-4 días. Es importante que vaya acompañado de una terapia eficaz contra la anemia ferropénica.

Profilaxis. Dado que, la mayoría de las veces, las larvas alcanzan la piel a través de los pies, puede que la prevención mediante un calzado resistente sea relativamente eficaz. Además, deberá evitarse la contaminación de suelos húmedos y cálidos con heces de portadores.

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Microorganismo. En el ciclo evolutivo de la *Taenia solium* (tenia del cerdo) y la *Taenia saginata* (tenia del bóvido), normalmente el huésped definitivo es el hombre, y el intermediario los bóvidos y el cerdo. La forma sexualmente madura sólo se localiza en el hombre. Ahora bien, tras la ingestión de huevos de la tenia del cerdo, el hombre puede convertirse en huésped intermediario. Los huevos de la tenia del bóvido no se desarrollan en el hombre.

Ciclo vital. En caso de ingerir carne de cerdo o de bóvido que contenga *cisticercos*, el hombre será el huésped definitivo. De los quistes eclosionan las larvas, que alcanzan su madurez en el intestino delgado y, por medio de las cuatro ventosas succionadoras que tienen en la cabeza, se adhieren a la pared intestinal. Allí crecen en 3 o 4 meses; en el caso de la *Taenia solium* alcanzan una longitud de 3 a 4 m, y en el de la *Taenia saginata* 6-10 m e incluso más. Las hembras producen unas prolongaciones segmentadas de coloración blanco-amarillenta (proglotis), que contienen una gran masa de huevos, que son eliminados con las heces. Los cerdos y los terneros ingieren los huevos de los campos abonados con restos fecales.

Mediante la inspección sanitaria de las carnes, se observa que los vermes aparecen en la carne de los terneros y de los cerdos con baja frecuencia.

Cisticercosis. Si se ingieren los huevos (procedentes, p. ej., de verduras abonadas con restos fecales humanos), el hombre actúa como *huésped intermediario*. Ocasionalmente, en tales casos puede producirse una autoinfección de dicho huésped intermediario. Las larvas eclosionan en el intestino delgado a partir de los huevos, atravesando la pared intestinal para llegar a los vasos sanguíneos; por vía hematógena, pueden colonizar todas las regiones del organismo. Las larvas casi siempre se encapsulan, tras 2-4 meses a partir de la ingesta de los huevos, en el tejido muscular, formando allí grandes quistes de 3 a 10 mm (cisticercos). Preferentemente, se establecen en el músculo diafragmático, lengua, muslo y en la musculatura de la espalda. También se puede establecer en los órganos internos, sobre todo en el corazón, hígado y pulmón; es infrecuente encontrarlos en cerebro (neurocisticercosis) o en los ojos.

Clínica

Afección por vermes. Generalmente los síntomas intestinales son inespecíficos y se manifiestan de forma muy tenue. Consisten en una ligera diarrea, dolores abdominales difusos o dolor en ayuno. Ocasionalmente, puede apreciarse pérdida de apetito y de peso.

Cisticercosis. La afección por larvas permanece, por regla general, asintomática. En el caso de la neurocisticercosis, pueden aparecer graves síntomas nerviosos.

Diagnóstico

Afección por vermes. En las heces, a nivel macroscópico, a menudo se pueden apreciar las proglotis, que todavía conservan su propia movilidad. La demostración de la afección por vermes se realiza mediante la identificación microscópica de las proglotis o de los huevos. Las proglotis de *Taenia solium* pueden llegar a tener hasta 50.000 huevos, y pueden diferenciarse por este rasgo de las proglotis de *Taenia saginata*, pueden llegar a tener hasta 100.000 huevos.

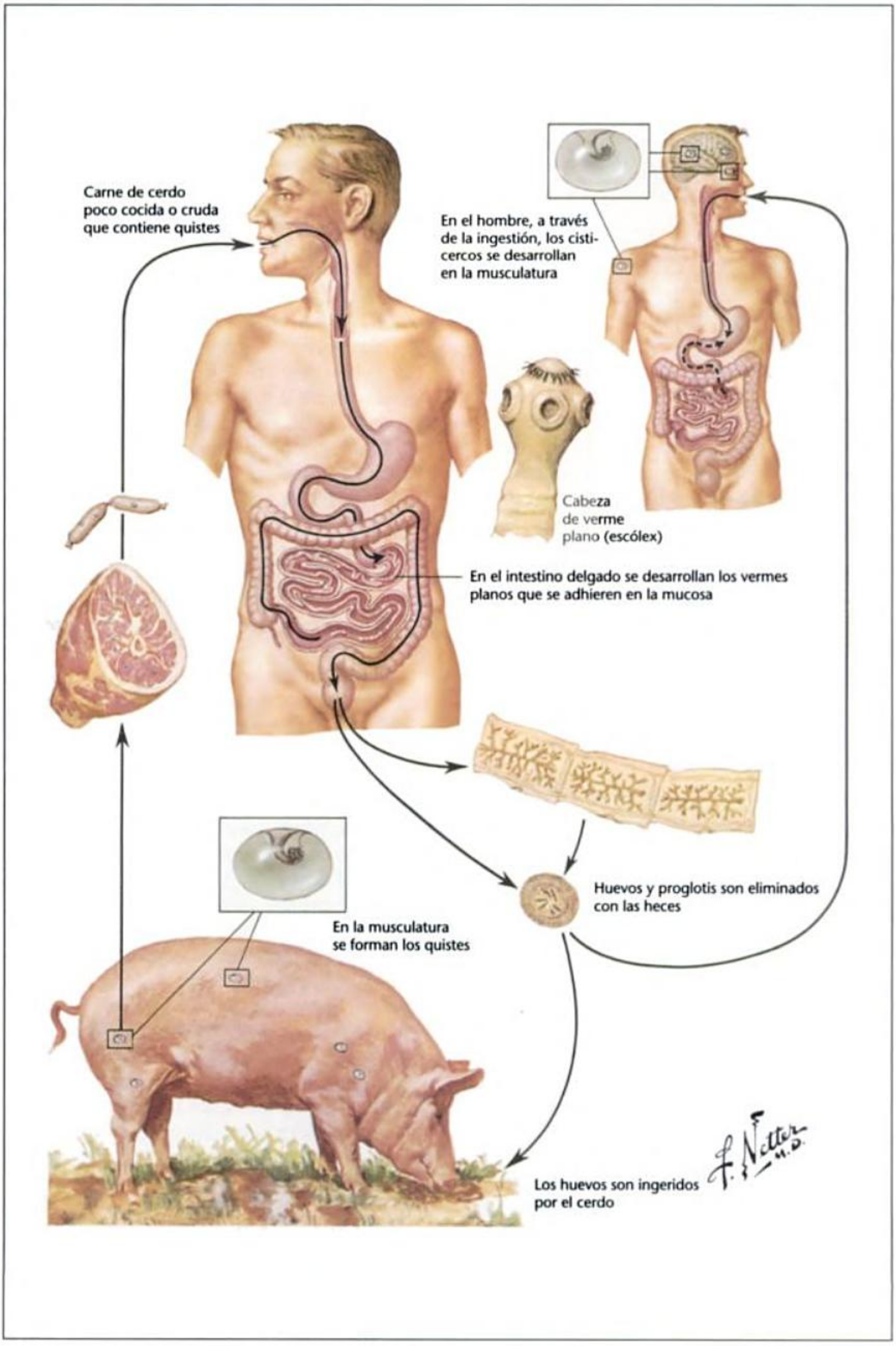
Cisticercosis. Las larvas calcificadas se encuentran de forma casual en una exploración radiológica. Su localización exacta se puede averiguar mediante ecografía o TC.

Tanto en la afección por vermes como en la causada por cisticercos, raramente se aprecia eosinofilia. En caso de duda, el diagnóstico puede confirmarse mediante serología.

Terapia

El tratamiento de elección contra la *Taenia solium* y *Taenia saginata* es el praziquantel. En caso de afección por vermes, es suficiente la administración de una dosis única de poca cantidad; en caso de afección cerebral, en algunas ocasiones puede realizarse la extirpación quirúrgica de los cisticercos que cursen con sintomatología.

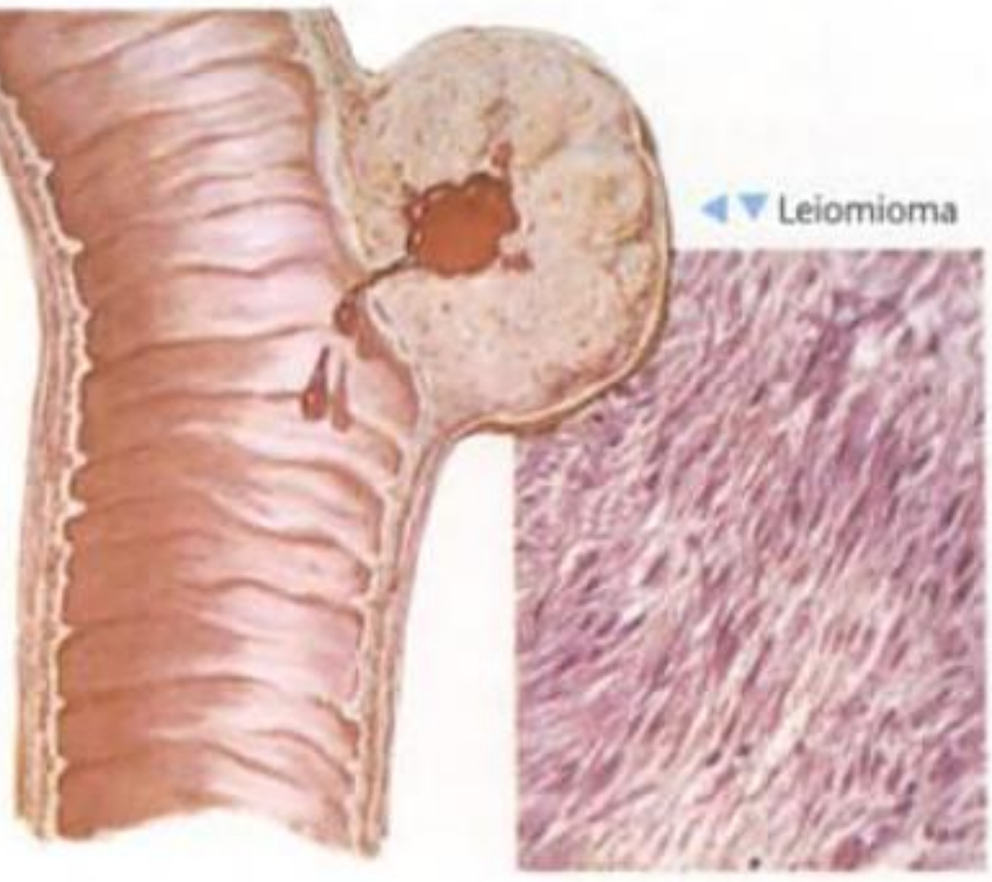
Material protegido por derechos de autor

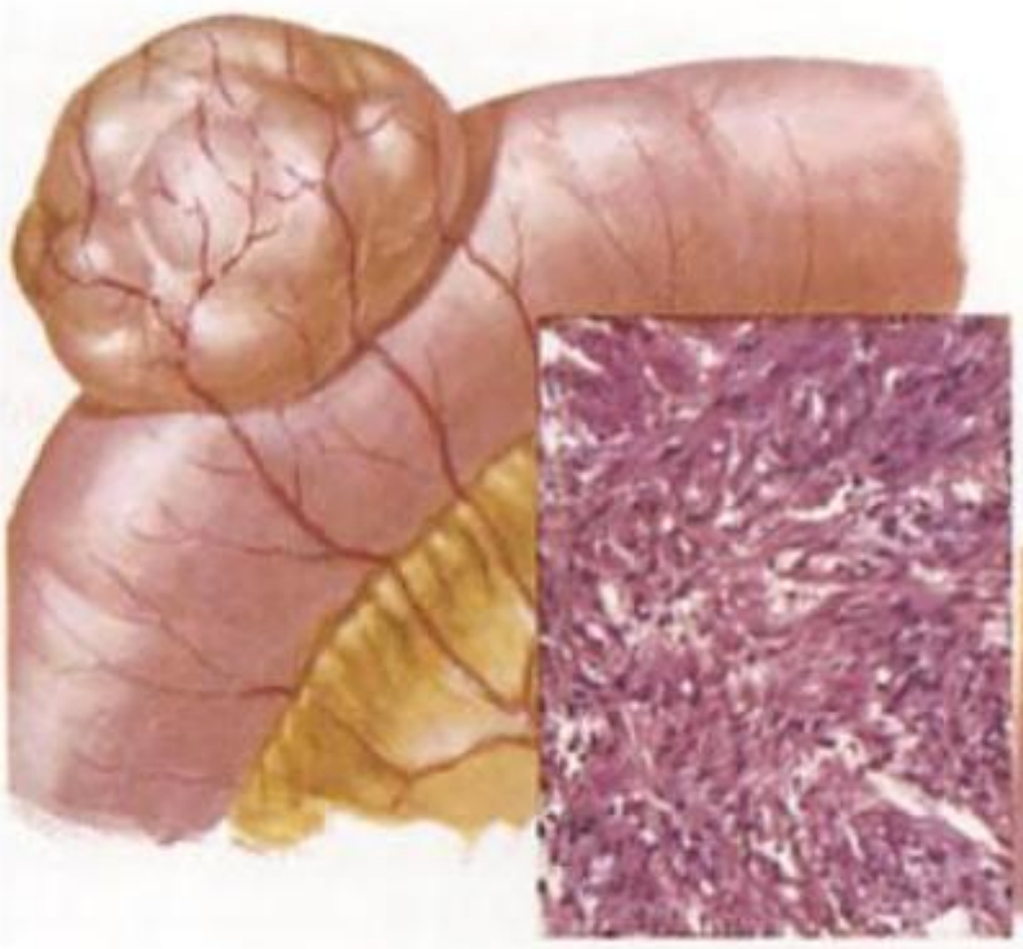


Material protegido por derechos de autor

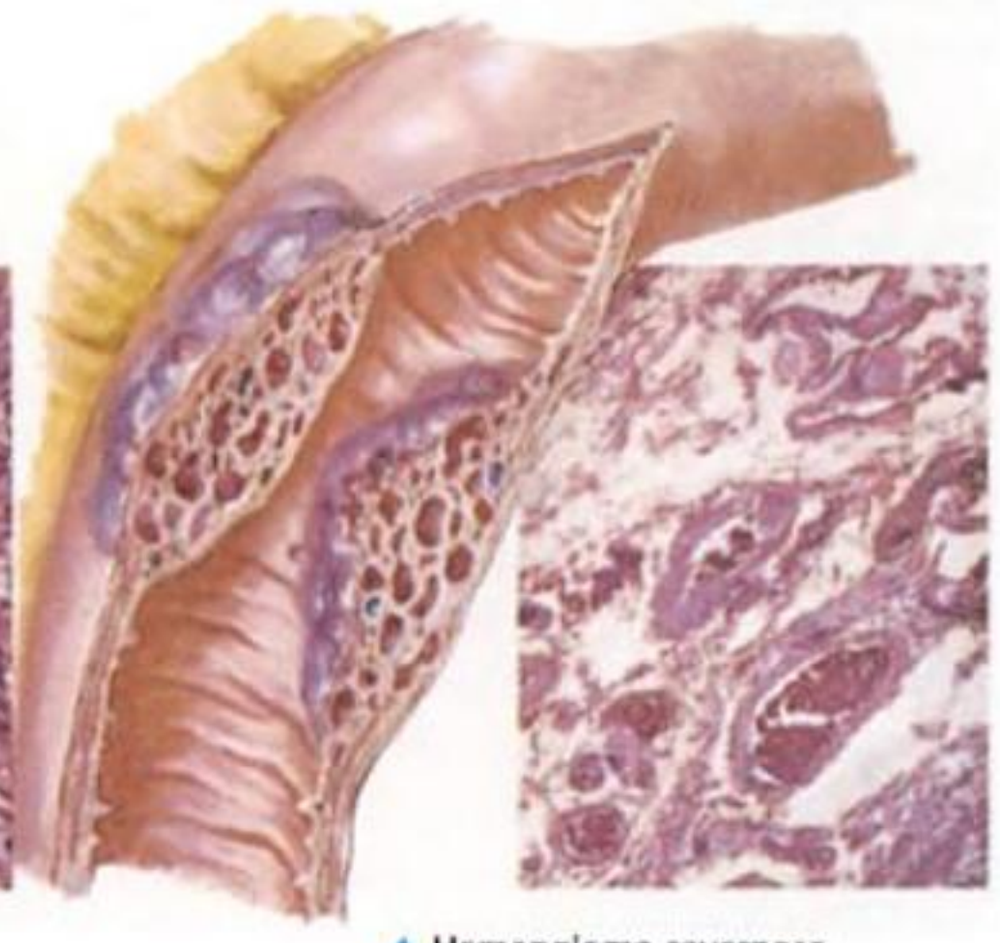
◀▼ Lipoma

◀▼ Leiomioma





▲ Neurofibroma



▲ Hemangioma cavernoso

▼ Enfermedad de Rendu-Osler-Weber con afectación intestinal

Material protegido por derechos de autor

Complicaciones

Muchos de los tumores benignos del intestino delgado permanecen asintomáticos en el transcurso de la vida o manifiestan síntomas esporádicos, de forma que nunca se llega a su diagnóstico. Si aparecen síntomas, éstos no se deben directamente a los tumores sino a las complicaciones que éstos pueden provocar (dado que el tumor por sí mismo nunca desarrolla síntomas); por otro lado, éstos son inespecíficos y no permiten determinar la entidad del tumor:

- Tumores recidivantes.
- Recidiva de íleo mecánico (es preciso realizar una anamnesis sobre la existencia de operaciones previas o de enfermedades intestinales crónicas).
- Invaginación en adultos, a menudo causante de un íleo.
- Hemorragias crónicas, p. ej. anemia.
- Síndrome de *flush* (en el carcinoide, v. pág. 912).

Obstrucción intestinal. En el caso de tumores de base amplia, la obstrucción intestinal o íleo mecánico se debe a su tamaño; en tumores de base pedunculada, generalmente a una invaginación **(B1)**. Los tumores extraluminales asimismo pueden provocar una obstrucción intestinal, en la cual la luz intestinal está estenosada por la presión externa. Este caso, no obstante, es mucho más infrecuente.

Hemorragias. Una hemorragia crónica se desarrolla generalmente debido a que la mucosa que cubre el tumor se vuelve delgada y frágil. Esto conduce a su ulceración y, en consecuencia, a una hemorragia. No obstante, también es posible que uno de los vasos sanguíneos del tumor infiltrado se rompa. En el leiomioma, en primer lugar se produce una hemorragia intersticial dentro del tumor hasta aumentar la superficie, que en ocasiones es también necrótica. Esta masa puede vaciarse bruscamente en la luz intestinal por la presencia de una fístula. La hemorragia perdura, dado que las paredes de la cavidad no consiguen mantener la hemostasia. Si la fístula se localiza entre la masa hemorrágica y la cavidad abdominal, se produce una hemorragia intraabdominal **(B2)**.

Malignización. La malignización, en el caso de tumores del intestino delgado, es sumamente infrecuente. Por otra parte, deben operarse todos los tumores del intestino delgado, dado que su naturaleza primaria es poco clara. En el caso de malformaciones polipoides, también es posible su extirpación mediante endoscopia.

Síndrome de Peutz-Jeghers

La llamada poliposis con manchas pigmentarias se define como la combinación de una poliposis gastrointestinal adenomatosa con una hiperpigmentación localizada en la piel y en la mucosa. La enfermedad es autosómica dominante y se presenta en ambos sexos con la misma frecuencia. Se manifiesta en la infancia.

Hiperpigmentación. Las pigmentaciones se localizan en (y alrededor de) la boca, ojos y nariz. Ocasionalmente, los dedos y palmas de las manos, dedos del pie, axilas y región umbilical también pueden verse afectados. Estas manifestaciones cutáneas son de color marrón oscuro y se hallan bien delimitadas.

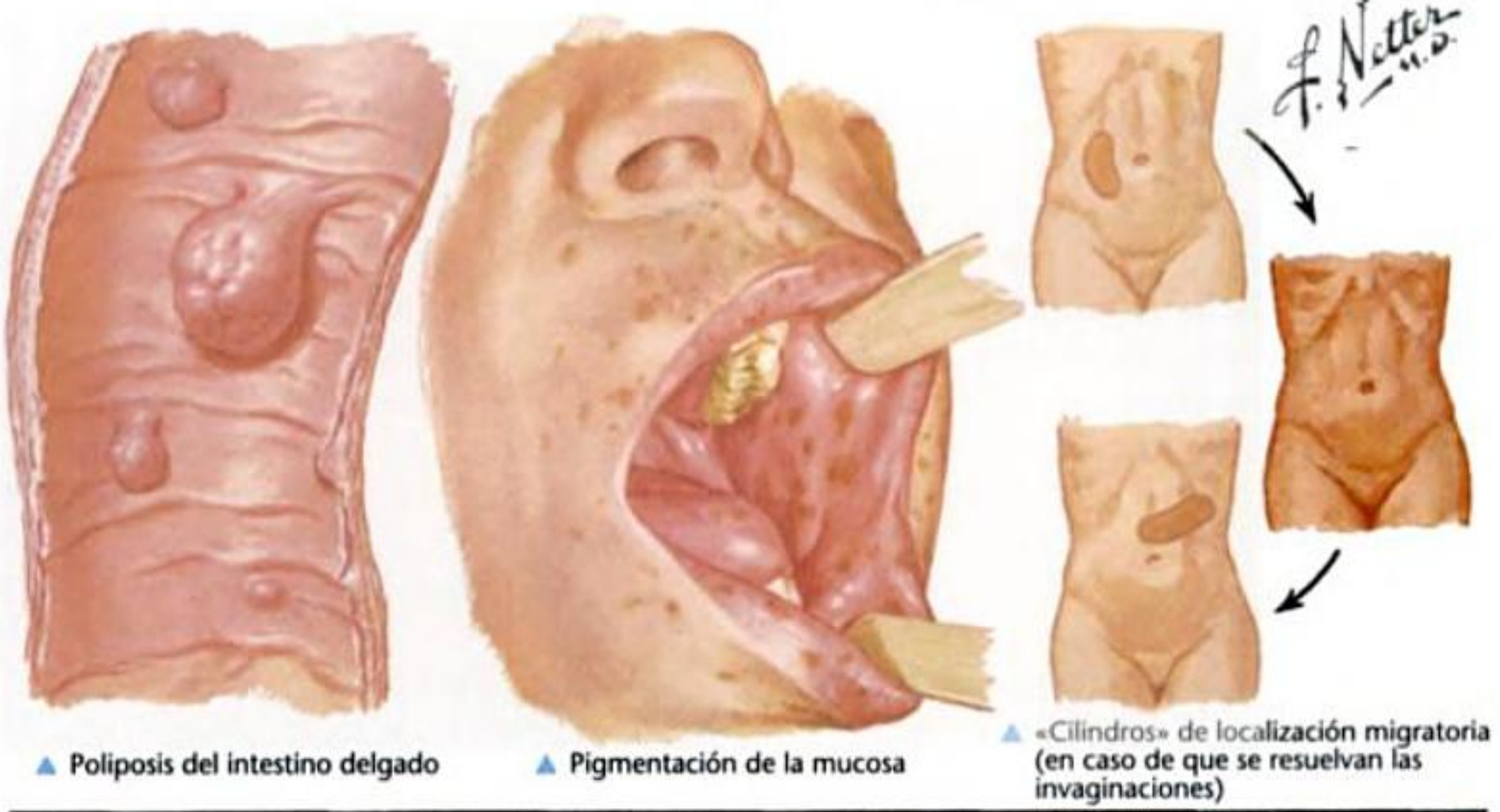
Poliposis. En principio puede producirse en todo el tracto gastrointestinal, aunque el intestino delgado siempre se ve afectado. Ocasionalmente se decriben formaciones poliposas en la nasofaringe, los bronquios o la mucosa de la vejiga. En caso de tumor, se trata de un hamartoma adenomatoso.

Clínica. Los niños afectados presentan por regla general dolor abdominal que desde mucho tiempo atrás aparece y desaparece de forma espontánea (en forma de crisis). Los dolores a menudo son de tipo cólico y, en el transcurso de la enfermedad, se van haciendo más frecuentes e intensos. Se atribuyen a invaginaciones que se reducen de forma espontánea. Mientras se produce la invaginación, algunas veces puede palparse en el abdomen un «cilindro», dado que existe un área dolorosa que, tras la siguiente invaginación, se sitúa en otro lugar. Los niños se encuentran generalmente anémicos debido a la hemorragia crónica de la mucosa intestinal.

Terapia y pronóstico. La intervención quirúrgica es realmente necesaria, en el caso de que la invaginación no se resuelva de forma espontánea. Se debe sopesar la realización de una polipectomía electiva en caso de sintomatología manifiesta. La malignización es extraordinariamente infrecuente.

Material protegido por derechos de autor

A. Síndrome de Peutz-Jeghers

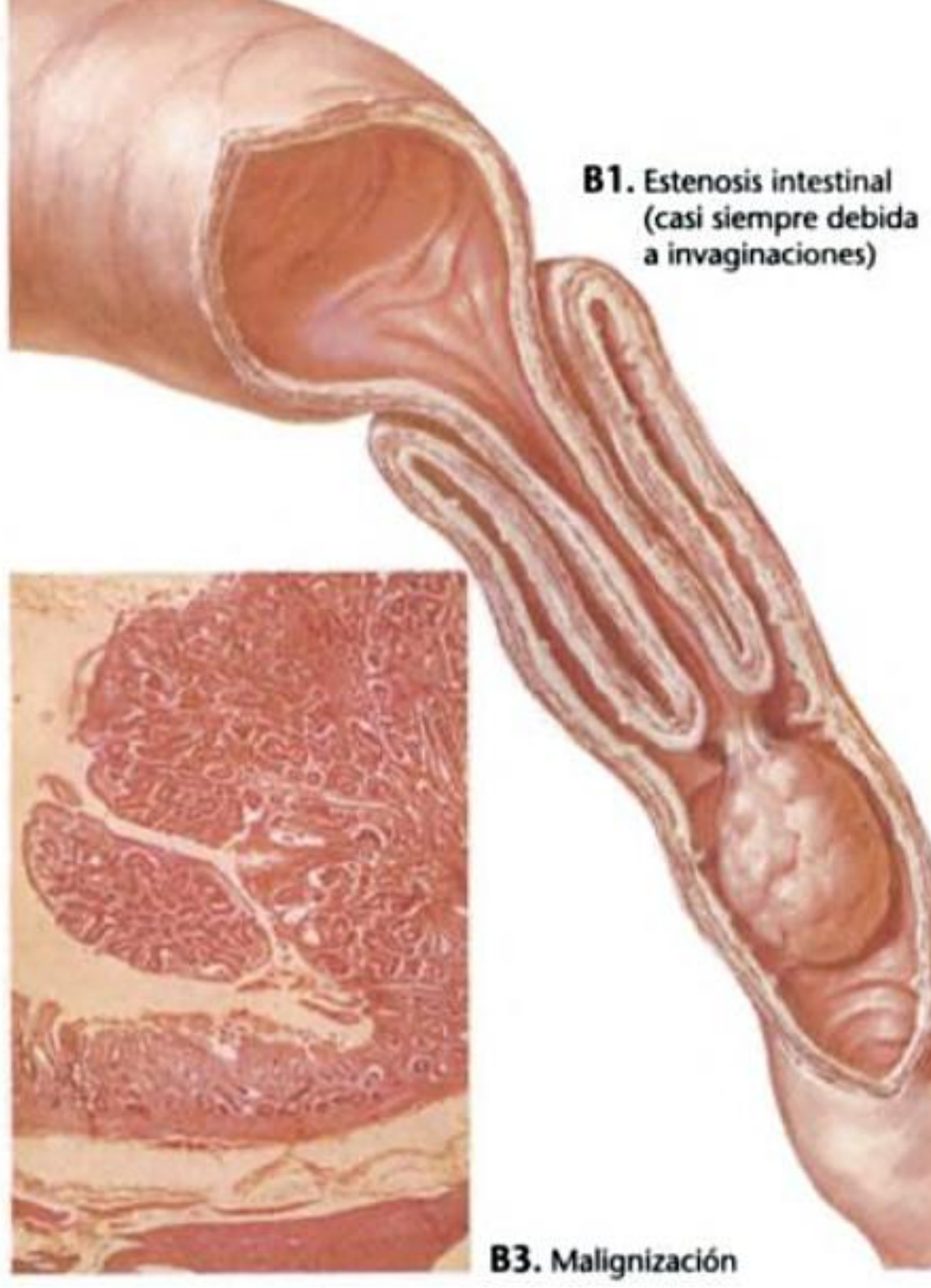


▲ Poliposis del intestino delgado

▲ Pigmentación de la mucosa

▲ «Cilindros» de localización migratoria (en caso de que se resuelvan las invaginaciones)

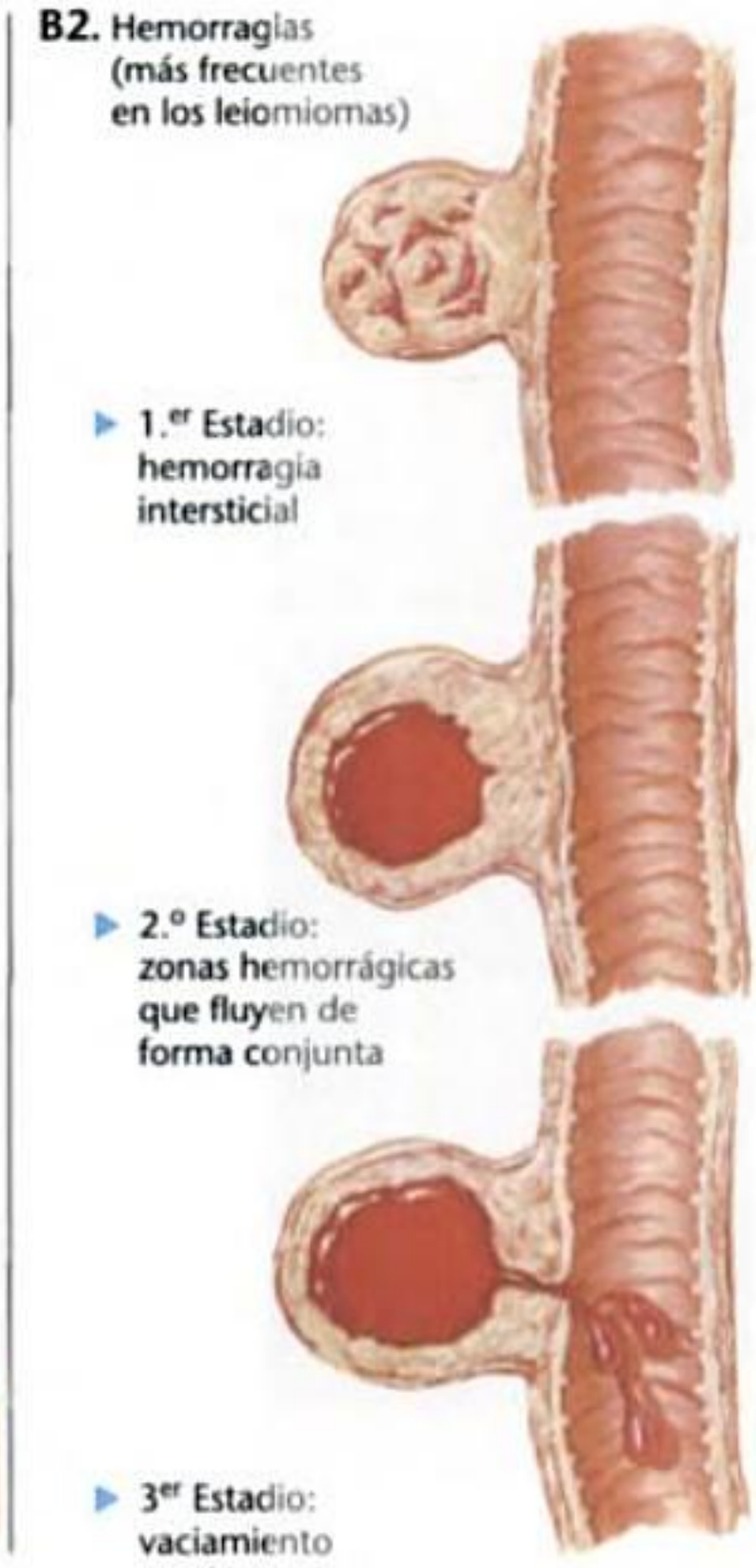
B. Complicaciones de tumores benignos



B1. Estenosis intestinal (casi siempre debida a invaginaciones)

B3. Malignización

B2. Hemorragias (más frecuentes en los leiomiomas)



▶ 1.er Estadio: hemorragia intersticial

▶ 2.º Estadio: zonas hemorrágicas que fluyen de forma conjunta

▶ 3er Estadio: vaciamiento en el intestino

Material protegido por derechos de autor

El carcinoide se define como benigno o maligno, siendo casi siempre un tumor endocrinamente activo. Se origina a partir de las células cromafines de las criptas de Lieberkrühn del intestino delgado, las llamadas células APUD. Éstas se originan en la cresta neural y tienen capacidad de formar aminas o sus precursores, y de decarboxilarlas, formando hormonas polipépticas. El carcinoide de intestino delgado produce por regla general serotonina.

La incidencia del carcinoide oscila entre 2 y 3 casos por cada 100.000 habitantes y año.

Anatomía patológica

El carcinoide se encuentra en el apéndice (aprox. el 45-50 % de los casos), aunque también en el recto e íleon (alrededor del 20 %). En el duodeno y el colon es muy infrecuente. Son nodulitos subepiteliales pequeños, solitarios, algunas veces múltiples. Cuando son de mayor tamaño, pueden infiltrar todas las capas de la pared intestinal e incluso desarrollarse en la propia luz intestinal o ser extraluminales. Normalmente tardan en desarrollar metástasis en los ganglios regionales y en los órganos alejados, sobre todo en el hígado.

En su estructura microscópica se asemejan a los carcinomas (de ahí su nombre). Contienen columnas celulares y acumulaciones de células epiteliales; en parte también poseen estructuras semejantes a ácinos.

Su importancia fisiológica estriba en la producción de serotonina, que se da sobre todo en los tumores de yeyuno y de íleon.

Clínica

Los tumores sin actividad neuroendocrina se manifiestan sintomáticamente de forma tardía, casi siempre de forma análoga a otros tumores del intestino delgado (v. pág. 906 y ss.) con sintomatología por obstrucción. También las metástasis hepáticas extensas van acompañadas de una función hepática normal. Por el contrario, el típico cuadro carcinoide debido a la formación de serotonina en el intestino delgado se manifiesta por:

- Diarrea: aparece en el 70 % de los casos y se presenta de forma súbita.
- *Flush:* consiste en el súbito enrojecimiento del rostro y cuello. A veces se ven afectadas otras zonas cutáneas de la mitad superior del cuerpo.
- Asma: la hipoxemia súbita es un síntoma muy ocasional.
- Hiperpigmentación de la piel: sucede en alrededor del 2-5 % de los pacientes, manifestándose en forma de manchas hiperpigmentarias (semejante a la pelagra).
- Insuficiencia cardíaca: en el desarrollo tardío de la enfermedad se pueden producir lesiones en el endocardio (engrosamientos fibrosos de los bordes de cierre), principalmente de las válvulas pulmonar y tricúspide, que ocasionan una grave insuficiencia valvular.

Diagnóstico

En la anamnesis, los pacientes con tumores neuroendocrinos activos describen los síntomas antes mencionados con respecto al carcinoide tras la ingestión de alcohol (sobre todo el *flush*). También puede aparecer en las situaciones emocionalmente difíciles. En la mayoría de los casos existe una correlación entre la existencia de metástasis hepática y un incremento en la producción de serotonina. La determinación del ácido 5-hidroxiindolacético a las 24 h en la orina confirma el diagnóstico. A este respecto, por un lado debe tenerse en cuenta que algunos alimentos y sustancias ingeridas pueden producir un resultado falso positivo (p. ej., plátanos, piñas, tomates, nicotina, café) y, por otro, no debe olvidarse que las pequeñas células de los carcinomas bronquiales también pueden producir serotonina (síndrome paraneoplásico, v. pág. 312).

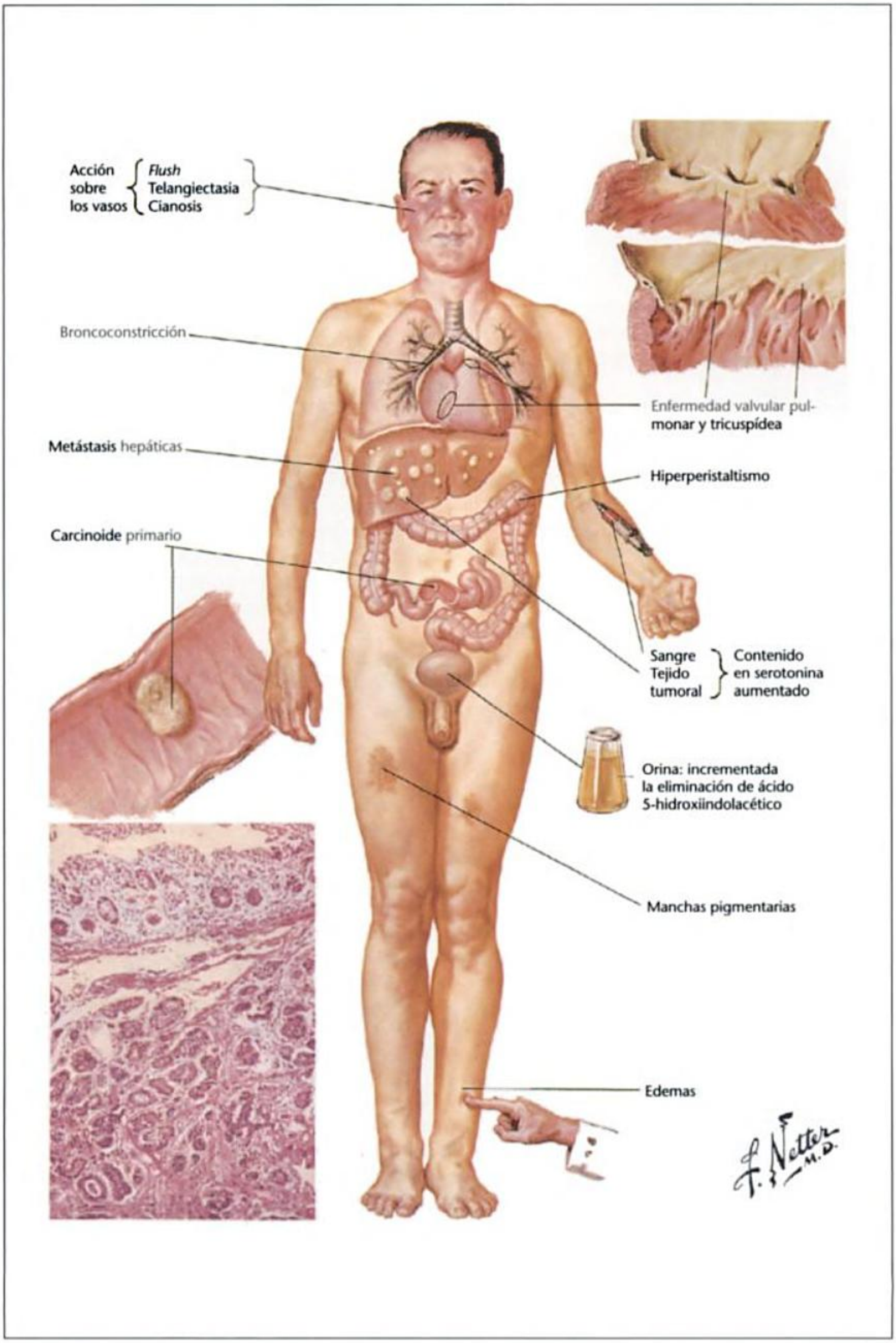
En el caso de un tumor que no sea activo desde el punto de vista neuroendocrino, el diagnóstico se convierte en un hallazgo ocasional, p. ej. tras la comprobación ecográfica de metástasis hepáticas.

Terapia y pronóstico

La intervención quirúrgica se sitúa en primer lugar; debe extirparse siempre que sea posible el tumor primario, y los ganglios linfáticos presentes y metástasis hepáticas eventualmente existentes.

En segundo lugar, debe controlarse farmacológicamente la síntesis de serotonina, para lo cual se utilizan inhibidores de la serotonina y somatostatina.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Anatomía patológica

De todos los tipos posibles de carcinoma de colon, los adenocarcinomas son los más frecuentes (95 %). Pueden aparecer aislados, aunque a veces también son múltiples. A menudo se encuentran adenomas en su proximidad o en otras porciones del intestino grueso, de forma que puede establecerse que, en la mayoría de los casos, los adenocarcinomas proceden de adenomas.

Por regla general, los adenocarcinomas del intestino grueso pueden ser de dos tipos: nodulares y ulcerados, con crecimiento hacia la luz, o bien escirros e infiltrativos, con formación tumoral estenosante de la luz. Ambas formas pueden degenerar en un adenocarcinoma coloidal. En los tumores escirros predominan los elementos fibrosos sobre los epiteliales, formando un tejido extremadamente recio.

Histológicamente se diferencian cuatro tipos: bien diferenciados, moderadamente diferenciados, mal diferenciados e indiferenciados.

- En los tumores bien diferenciados, se encuentran glándulas de desarrollo normal con grandes células conectivas; su citoplasma es oscuro y sus núcleos presentan algunas mitosis.
- En los tumores mal diferenciados, la estructura glandular ha desaparecido y las células varían enormemente en tamaño y forma.

Clínica

En la mayoría de los tumores del intestino, no existen síntomas específicos de los carcinomas del intestino grueso.

En conjunto, los siguientes síntomas son los más frecuentes:

- Dolor abdominal.
- Diarrea o estreñimiento, o bien ambos de forma alternada.
- Debilidad.
- Pérdida de peso.
- Sangre en las heces.

Dado que la sintomatología varía enormemente en función de la localización del tumor y de posibles complicaciones como inflamaciones, formaciones ulcerosas y estenosis, existe un amplio abanico de constelaciones sintomáticas.

- En el caso de un tumor en el lado derecho del colon, los dolores locales, la pérdida de apetito, la debilidad y, en algunos casos, los vómitos pueden ser síntomas acompañantes o principales. A menudo la debilidad, la pérdida de peso y la anemia son los primeros síntomas que hacen que el enfermo acuda al médico.
- Los tumores del colon izquierdo conducen frecuentemente a alteraciones del ritmo de la defecación, siendo bastante frecuentes el estreñimiento y la diarrea. Las heces pueden estar mezcladas con sangre y mucosidad.
- Si el tumor crece en el recto, los primeros signos son la presencia de sangre y moco recubriendo las heces. Además, es frecuente una constante necesidad de defecar y un dolor espástico en la región perineal (tenesmo).

Diagnóstico

Ante la sospecha de un carcinoma colorrectal debe realizarse una exploración digital del recto, un estudio de sangre oculta en heces y una colonoscopia con biopsia.

Si se establece la existencia de un tumor, habrá que descartar la presencia de metástasis, y se deberá clasificar clínicamente el tumor. También está indicado comprobar la función hepática y realizar un hemograma, marcadores tumorales, ecografía del abdomen, endoecografía del recto, TC abdominal, placa de tórax y una cistoscopia o una exploración ginecológica.

Terapia

El tratamiento quirúrgico curativo tiene como meta extraer tanto el carcinoma como el conjunto de ganglios linfáticos de drenaje afectados. Para ello, se valorará la realización de una hemicolectomía derecha o izquierda, así como p. ej. la resección del colon transverso. En el carcinoma del recto, el procedimiento y la necesidad de realización de una colostomía dependerán de la localización proximal exacta con respecto a la línea anocutánea.

También en las intervenciones paliativas se procede siempre a la resección, a fin de facilitar el tránsito en el colon.

La radioterapia no está siempre indicada; puede intentarse la quimioterapia en los carcinomas con metástasis, o bien como tratamiento coadyuvante.

Material protegido por derechos de autor

Las hemorroides son dilataciones varicosas del cuerpo cavernoso del recto. Se nutren mediante tres aa. hemorroidales procedentes de la a. rectal superior.

Según su localización, las hemorroides se presentan en posición de 3, 7 y 11 horas (posición dorsosacra). En función de las ramificaciones de las aa. hemorroidales, en las posiciones de 3 y 7 horas pueden aparecer nódulos satélites.

Etiología

Las hemorroides aparecen frecuentemente en estreñimientos crónicos al desarrollarse fuertes presiones prolongadas durante la defecación. Etiológicamente se discute además la importancia de la obesidad, de un incremento del tono del m. del esfínter anal y de factores constitucionales.

Clínica

En el estadio inicial las hemorroides se van desarrollando sin producir sintomatología. Ocasionalmente puede aparecer prurito anal. Frecuentemente se observan manchas sanguíneas en el papel higiénico o pequeñas estrías de sangre en las heces. En el segundo estadio hemorroidal los nódulos hemorroidales se prolapsan al ejercer presión en el canal anal **(A)**, aunque se reponen de nuevo espontáneamente.

Aparecen asimismo secreciones y quemazones. En el tercer estadio los nódulos ya no se reponen de forma espontánea. Se produce una secreción mucosa, dolor con quemazón debido a las erosiones de la mucosa y presencia de sangre recubriendo las heces. En el cuarto estadio las protrusiones son permanentes, siendo significativos los nódulos irreversibles; la mucosa está en parte ulcerada y puede ser muy dolorosa.

Diagnóstico

Una anamnesis típica evidencia los primeros indicios de la enfermedad. Generalmente las protrusiones nodulares hemorroidales son fácilmente apreciables en la exploración. Es importante su diferenciación en relación con una posible trombosis perianal. Ésta se desarrolla tras la rotura de las venas perianales subcutáneas, apareciendo un hematoma seguido de inflamación y una trombosis dolorosa de la vena **(C, D)**. Tras la curación persisten los pliegues cutáneos perianales (mariscos, **E**).

En la exploración rectal digital pueden palparse los nódulos hemorroidales en sus localizaciones habituales. Mediante proctoscopia, así como rectoscopia, pueden apreciarse dilataciones de la mucosa o prolapsos nodulares violáceos en el canal anal. En algunos casos pueden diferenciarse lesiones en la mucosa.

En caso de duda por aparición de hemorragia, para descartar un carcinoma debe realizarse una exploración radiológica con medio de contraste.

Terapia

Tratamiento conservador. En el primer estadio hemorroidal puede adoptarse una actitud conservadora. Para ello el paciente debe perder peso. Se evitarán radicalmente las especias, alimentos que produzcan flatulencias y estreñimiento, y se observará una buena higiene anal. Las defecaciones se regularán mediante medidas dietéticas y, en caso de necesidad, mediante laxantes suaves. Como medida de protección local, pueden utilizarse antiinflamatorios y antiprurí-ticos locales en forma de pomada.

Escleroterapia. En los estadios primero y segundo se puede realizar una escleroterapia de los nódulos submucosos, y se clampan y ligan las arterias que los irrigan. En algunos casos se realiza también una esfinterotomía como profilaxis de una recidiva.

Tratamiento quirúrgico. A partir del segundo estadio, está indicada la extirpación quirúrgica (hemorroidectomía según Milligan-Morgan o Parks). Los nódulos submucosos se resecan y se ligan las arterias. Adicionalmente puede realizarse una esfinterectomía como profilaxis frente a las recidivas.

Complicaciones. En el caso de una hemorragia hemorroidal aguda el tratamiento de elección es la hemorroidectomía. La hemostasia mediante taponamiento no suele ser eficaz. En caso de incarceración de los nódulos protuberantes **(B)**, puede intentarse un tratamiento conservador con apósitos húmedos y reposición manual, aunque es mejor realizar una hemorroidectomía. Ocasionalmente se llega al cuarto estadio y al prolapso anal.

Material protegido por derechos de autor

Patogénesis

Abscesos. Los abscesos de la región anal, descritos también como abscesos periproctíticos, suelen tener su punto de origen en inflamaciones de las criptas intestinales del recto. Son todavía más frecuentes en el caso de enfermedades inflamatorias crónicas del intestino. Los agentes causales son *Staphylococcus, Streptococcus* o enterobacterias fecales. La criptitis se difunde a través de una glándula rectal, extendiéndose por fuera de la pared intestinal. El absceso revienta y vacía su contenido en el canal anal, aunque también puede irrumpir a través de la piel perianal.

Según su localización, se diferencian los siguientes tipos de abscesos periproctíticos:

- Abscesos subcutáneos: situados bajo la piel que recubre la región anal.
- Abscesos submucosos: bajo la mucosa rectal.
- Abscesos intermusculares: entre el m. del esfínter anal interno y externo.
- Absceso pelvirrectal: entre el m. del esfínter anal interno y m. elevador del ano.
- Absceso isquiorrectal: situado por fuera del m. del esfínter externo.

Fístulas. Tras el vaciamiento del absceso se forma una fístula, que al cronificarse produce una secreción purulenta. En caso de que dicha secreción quede retenida se producen más abscesificaciones y se forman nuevos trayectos fistulosos. En algunos casos infrecuentes, toda la región perianal se ve atravesada por múltiples trayectos fistulosos (fístulas «en túneles de topo»).

Las fístulas anorrectales presentan generalmente una abertura hacia la luz intestinal y otra hacia el canal anal o hacia la piel de la región perianal. Sin embargo, el orificio interno puede obstruirse de forma que se constituye una *fístula externa incompleta*. Si el absceso se vacía por vía retrógrada puede permanecer una *fístula interna incompleta*, que queda ciega distalmente, sin abertura externa.

Según su trayectoria, se diferencian las siguientes formas fistulosas anorrectales:

- Fístulas submucosas: discurren en el tejido de la mucosa periproctal sin intervención de la musculatura del esfínter.
- Fístulas interesfinterianas: entre el m. del esfínter anal externo y el interno.
- Fístulas transesfinterianas: partiendo de la luz intestinal, atraviesan la musculatura del esfínter hasta la piel de la región perianal.
- Fístulas pelvirrectales: empiezan en la zona alta, por encima de la musculatura del esfínter.

Clínica

En el estadio agudo del absceso, se observa una inflamación y fluctuación de la zona perianal o intestinal. Los abscesos situados en las zonas altas pueden no ser reconocibles desde fuera, sino que sólo son palpables en la exploración rectal, aunque ello no es posible a menudo a causa del dolor. Aparecen fuertes dolores prolongados periproctales y durante la defecación. Un absceso anorrectal puede alcanzar enormes proporciones y eventualmente formar el llamado «absceso en herradura», que llega a rodear el ano. En casos graves aparecen fiebre y temblores febriles.

Clínicamente las fístulas perianales son poco evidentes. Puede aparecer prurito anal y, en ocasiones, también trastornos en la defecación. Debido a la secreción fistular, se ensucia la ropa interior.

El diagnóstico proctoscópico de una abertura fistulosa interna puede ser difícil. Es muy útil inyectar una solución con colorante en la abertura externa de la fístula. Según la regla de Goodsall-Salmon, se localiza la desembocadura fistular interna, estableciendo una línea imaginaria horizontal a la altura del ano, en la que también se encuentra la salida externa (**C**). En episodios muy desarrollados, el sistema fistuloso se rellena con un medio de contraste y se realiza una radiografía a fin de poder valorar la magnitud y localización.

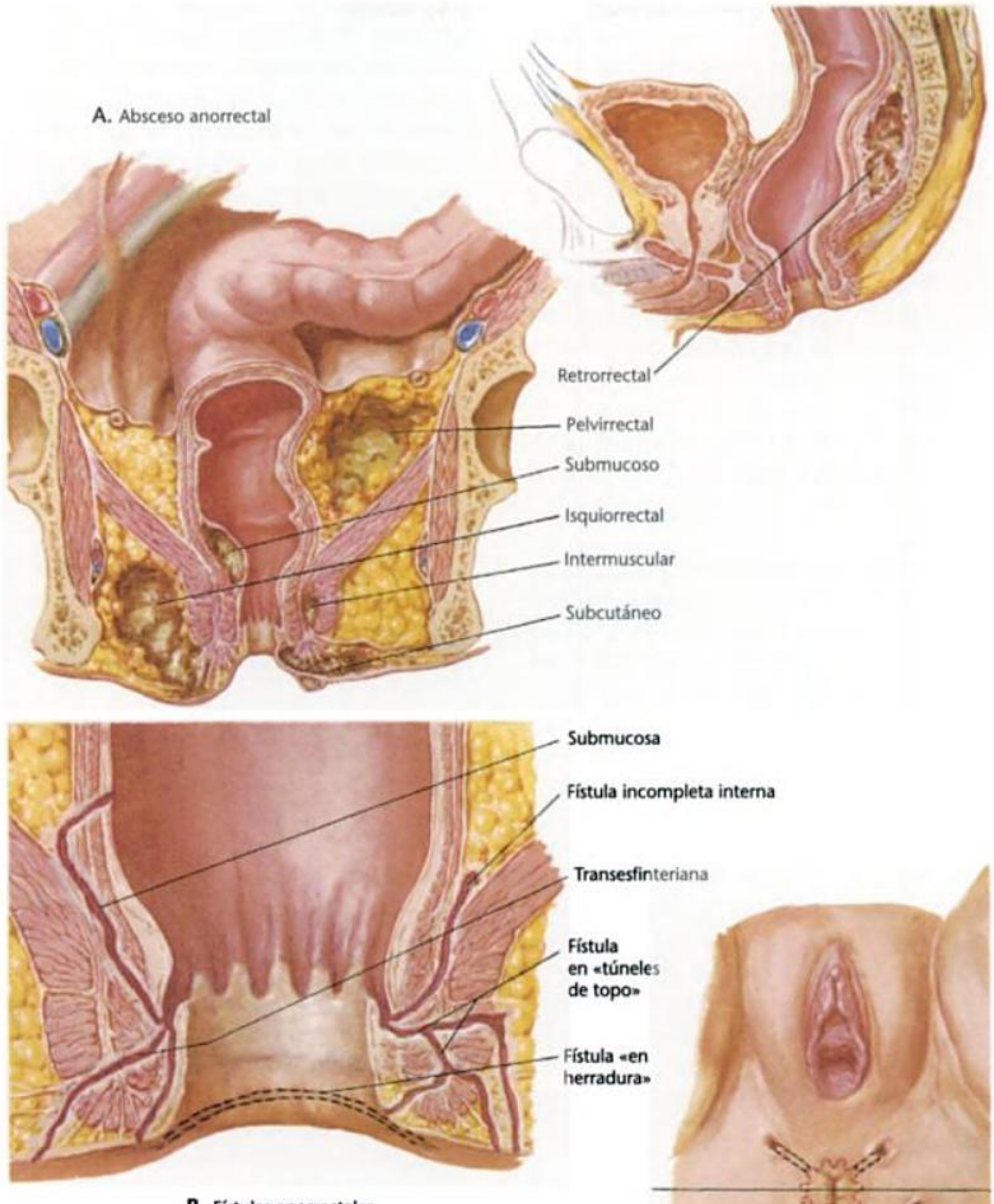
Terapia

A ser posible, un absceso agudo debe ser reseca-
do y extirpado quirúrgicamente.

Tras la remisión de la inflamación aguda, se buscará su fístula correspondiente y se resecará.

En algunos casos las fístulas se resecan completamente, respetando cuidadosamente la musculatura del esfínter.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Patogenia

De todas las hernias, las hernias inguinales son las más frecuentes, representando alrededor de un 80 %. En esta forma el peritoneo accede a la región inguinal a través del punto anatómico más débil de la pared abdominal. El hombre, debido a su estructura anatómica, se ve marcadamente más afectado que la mujer.

Hernia inguinal indirecta. El punto más débil es el canal inguinal, que discurre desde la zona lateral craneal hacia la zona caudal media. La pared posterior del canal inguinal está constituida por la fascia transversa, la pared anterior por la aponeurosis del m. oblicuo externo, el límite craneal por el borde inferior del m. oblicuo interno, y la delimitación caudal por el ligamento inguinal. A través del canal inguinal discurre el cordón espermático en el hombre y el ligamento redondo en la mujer; su diámetro es de alrededor de 1 y 0,5 cm respectivamente.

En las hernias inguinales indirectas la lámina peritoneal se introduce junto con el cordón testicular en el canal inguinal por su margen interno. Los vasos epigástricos situados en el anillo inguinal profundo constituyen el resto obliterado del proceso vaginal derecho. La hernia discurre a través del canal inguinal y desemboca hacia fuera en el anillo inguinal superficial.

Hernias inguinales congénitas. Tras el descenso de los testículos, el cierre del proceso vaginal no se produce o es incompleto, estableciéndose un saco ciego prominente, así como una unión abierta entre la cavidad abdominal y el escroto. Por dicha vía preformada, pueden deslizarse diferentes estructuras del abdomen. Las hernias inguinales congénitas discurren siempre a través del canal inguinal y por ello son siempre denominadas hernias indirectas.

Hernias directas. En este caso, el saco herniario sigue trayecto directo de los vasos epigástricos a través de la pared abdominal hasta el anillo inguinal superficial, rodeando el canal inguinal. En el punto de entrada, la pared abdominal está formada únicamente por la fascia y la aponeurosis del m. transverso, siendo por ello una zona vulnerable.

Clínica

Las hernias inguinales pueden permanecer asintomáticas durante mucho tiempo. Ocasionalmente pueden detectarse por la existencia de una presión desagradable en la región inguinal, especialmente al realizar un sobreesfuerzo, toser o levantar pesos. Las hernias inguinales pueden manifestarse como consecuencia de sus complicaciones (v. pág. 928).

Sólo en ocasiones excepcionales de hernias de gran tamaño pueden observarse alteraciones en la piel palpables a la presión o un intertrigo.

Diagnóstico

En el anillo inguinal externo, junto a la sínfisis a menudo puede apreciarse de forma espontánea, aunque más claramente al realizar una presión, una protrusión de la pared abdominal.

En los varones, a la palpación del canal inguinal con el dedo, se percibe la intromisión del saco herniario desde el anillo inguinal externo.

En casos muy desarrollados, en el hombre el saco herniario puede alcanzar el escroto (hernia escrotal); en la mujer puede llegar a alcanzar el labio mayor (hernia inguinal labial).

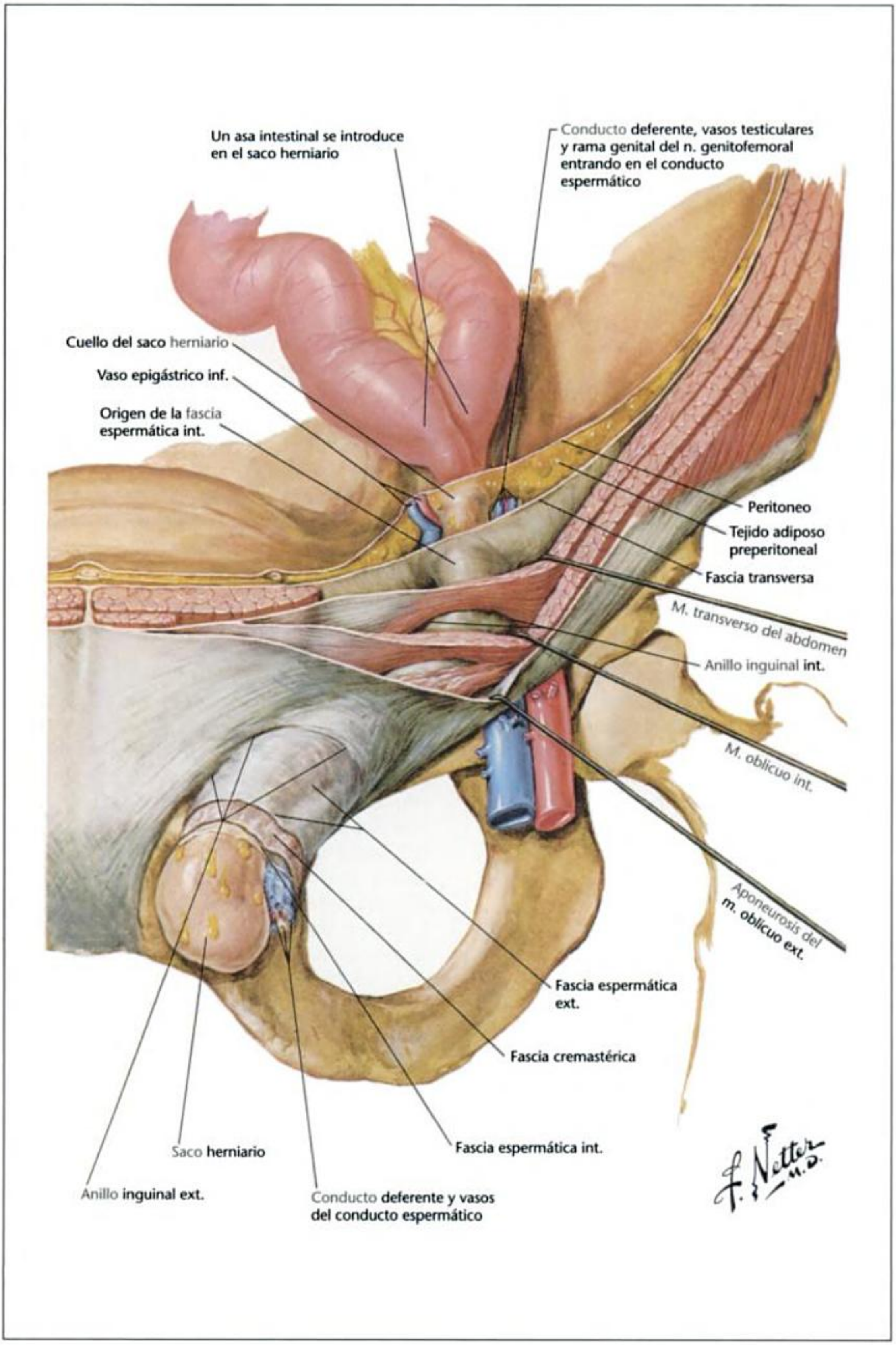
Terapia

Tratamiento conservador. Toda hernia debería operarse. Si existe rotura de la pared, el tratamiento conservador sólo deberá tenerse en cuenta cuando el paciente no pueda ser intervenido o cuando, tras exponerle todas las posibles complicaciones, éste no dé su consentimiento.

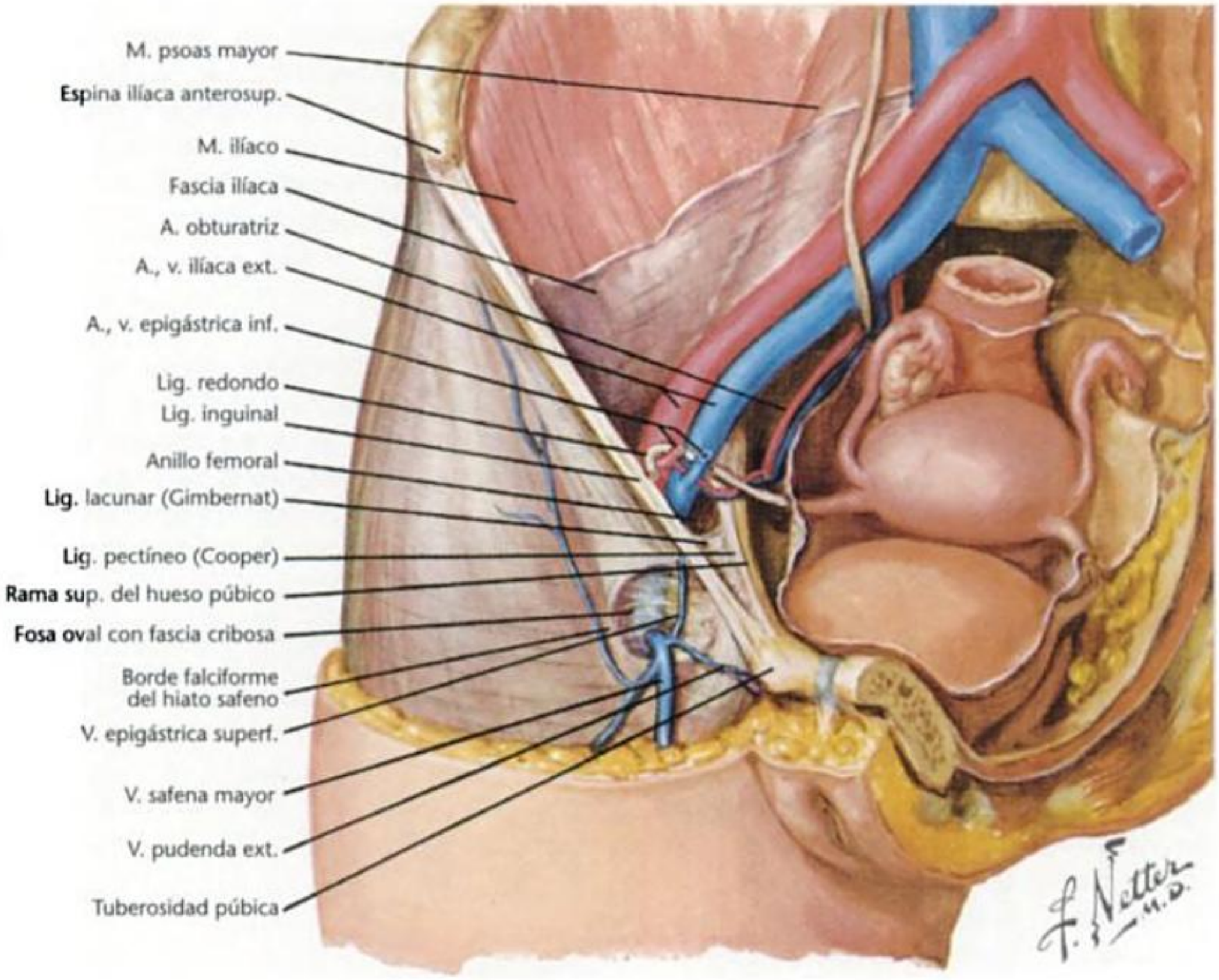
Tratamiento quirúrgico. El tratamiento de elección consiste en la extirpación quirúrgica del saco herniario y en el refuerzo de las zonas débiles de la pared abdominal. La operación más utilizada es la técnica de Shouldice, la cual es un perfeccionamiento de la reparación de la hernia según Bassini.

Tratamiento por laparoscopia. Es de utilidad en caso de hernia inguinal sin complicaciones, evitando realizar una gran intervención. Para ello se refuerza la zona interna de entrada del anillo herniario a nivel intraperitoneal mediante una malla sintética. Pocas veces es útil realizar una endoscopia extraperitoneal.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor



▲ Saco herniario a través de la laguna vascular

▲ Saco herniario a lo largo de la v. epigástrica int. hacia arriba plegándose sobre el ligamento inguinal

▲ El saco herniario se divide en dos partes por una a. obturatriz aberrante

Material protegido por derechos de autor

Las hernias de la pared abdominal se diferencian en cuanto a su localización. Por el contrario, su clínica y tratamiento son similares.

Clínica. En el caso de pequeñas hernias abdominales, las molestias son insignificantes y se limitan a una sensación de presión o pinchazos alrededor de la hernia, sobre todo al realizar presión abdominal. Es poco frecuente que aparezcan trastornos digestivos o debilidad.

Diagnóstico. Reconocer y palpar las hernias abdominales en pacientes delgados no presenta dificultad; sin embargo, en pacientes obesos el diagnóstico puede ser difícil. Mediante ecografía puede observarse el anillo herniario y, algunas veces, la propia hernia. Los medios de contraste (toma de papilla) o la TC sólo son necesarios en casos problemáticos.

Terapia. Todas las hernias deben tratarse quirúrgicamente. En caso de hernias pequeñas, es suficiente el cierre del orificio herniario mediante sutura. En el caso de una hernia de mayores proporciones se realiza una duplicatura fascial según Mayo. En caso de hernias de gran tamaño, puede ser útil implantar una malla artificial para cerrar la pared abdominal.

Hernia umbilical

El ombligo, desde el punto de vista fisiológico, es un punto débil de la pared abdominal. Las fibras de la línea alba discurren aquí de forma circular alrededor de la antigua entrada de los vasos umbilicales. El orificio central sólo está constituido por una fina fascia, la continuación del tejido conjuntivo y la piel del abdomen. Las hernias se presentan cuando el orificio herniario todavía no se ha vuelto resistente, esto es, antes de los 3 años, o bien debido a un aumento considerable de tamaño a partir de los 40 años. En los adultos la hernia umbilical aparece cuando el abdomen permanece distendido durante mucho tiempo de forma crónica, de forma que el anillo umbilical se ve ensanchado, p. ej. tras el embarazo o por obesidad.

La hernia umbilical pediátrica debe diferenciarse del onfalocele, en el cual el contenido intestinal nunca ha estado dentro del abdomen.

En los niños, al chillar o al tensar el abdomen, en el ombligo aparecen dilataciones redondas, que se reponen de forma espontánea al cesar la presión intraabdominal.

En adultos, las hernias umbilicales son generalmente pequeñas, aunque en algunos casos excepcionales pueden alcanzar enormes proporciones.

Hernias de la línea alba

La línea alba está libre de tejido muscular; se halla formada únicamente por una banda tendinosa que, por debajo del ombligo, es pequeña y fuerte y, por encima, se ensancha y está atravesada por numerosos vasos. Debido a una distensión crónica pueden aparecer agujeros que darán lugar al orificio herniario. Lo más frecuente es que la hernia se instaure entre el xifoides y el ombligo. Se describe como hernia epigástrica. Las hernias mediales entre el ombligo y la sínfisis son infrecuentes.

Las hernias pequeñas generalmente están constituidas por tejido adiposo peritoneal que se prolapsa a través de los agujeros de la fascia. En aberturas mayores, se produce la entrada del intestino dentro de la hernia. En casos extremos, el contenido herniario lo constituyen cordones intestinales que, por irritación crónica entre sí y con la pared herniaria, acaban por adherirse. Estos procesos son irreductibles, y la reposición quirúrgica es también muy problemática.

Hernia de Spigel

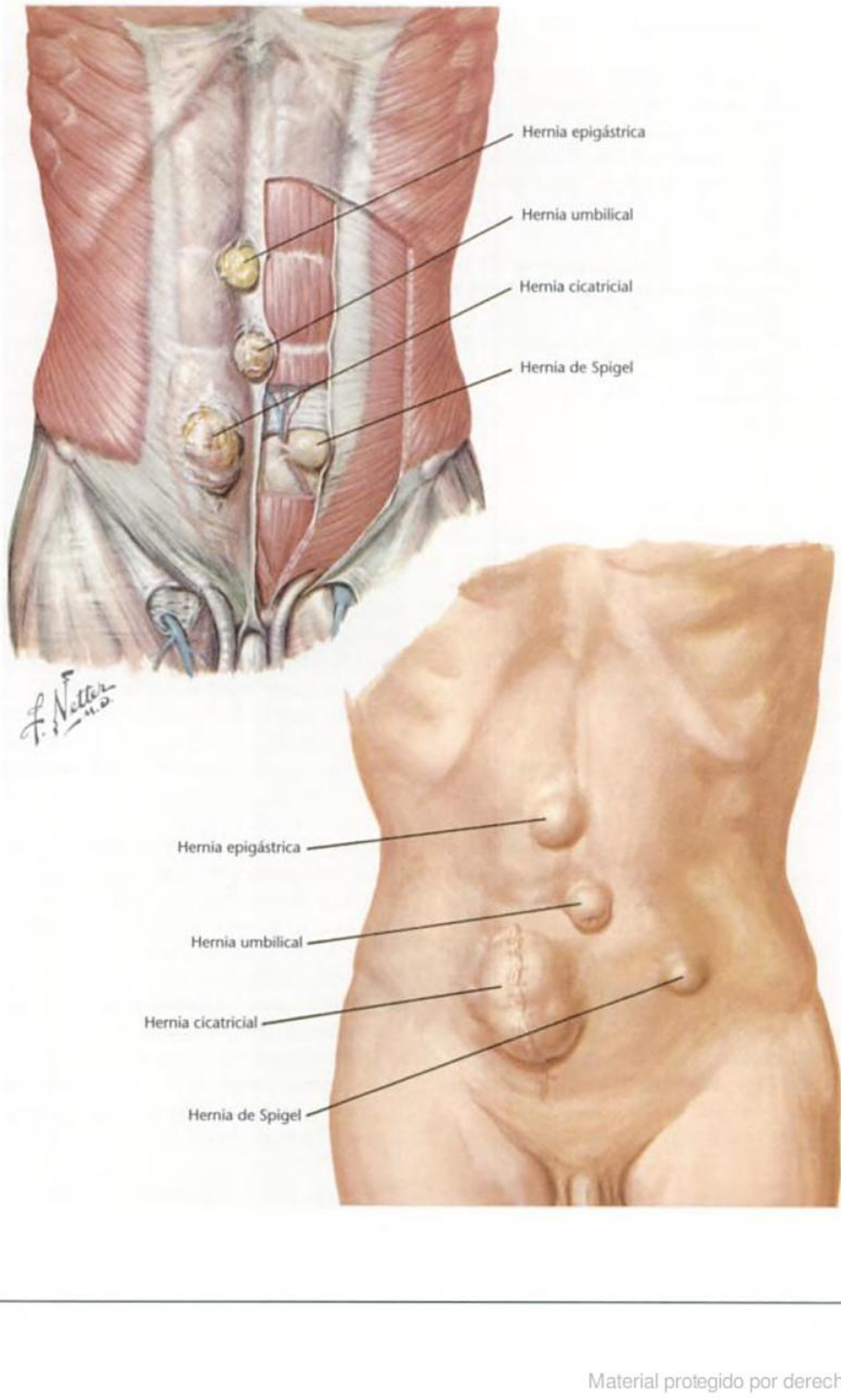
A lo largo de la zona de paso en forma de arcadas de la vaina posterior del recto, aparecen hernias abdominales laterales en la aponeurosis del m. transverso del abdomen (línea semilunar) en la pared abdominal, sobre todo a partir de los 40 años.

A menudo se localizan en el lugar donde se cruzan la línea semilunar y la semicircular y donde los vasos epigástricos inferiores atraviesan la porción posterior de la vaina del recto.

Hernias cicatriciales

Los traumatismos o heridas quirúrgicas de la pared abdominal pueden dar lugar a zonas de tejido debilitado. Sobre todo debido a dehiscencias de suturas o heridas cicatriciales por segunda intención (p. ej., tras infecciones de heridas, seromas o hematomas), se forman amplias cicatrices que, un año después de la operación o de la producción de la herida, pueden dar lugar a una hernia cicatricial.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Hernias internas

Los órganos intraabdominales (en la mayoría de los casos las asas intestinales) pueden deslizarse en bolsas peritoneales y formar así una hernia interna.

Localización. Tras intervenciones intraabdominales o peritonitis se pueden producir adherencias a nivel de prácticamente toda la cavidad abdominal, estableciéndose bolsas peritoneales no fisiológicas. Las hernias más importantes en sacos peritoneales fisiológicos preformados son:

- Hernia de la bolsa epiploica paraduodenal (hernia en la bolsa epiploica, en su estrechamiento en el agujero epiploico, **B**).
- Hernia del receso duodeno-yeyunal (también denominada hernia de Treitz, **A**).
- Hernia duodenomesocólica inferior.
- Hernia mesentericoparietal derecha.
- Hernia del receso ileocecal.
- Hernia supravesical **(C)**.
- Hernia intersigmoidea **(D)**.

Clínica. La mayoría de los casos permanecen asintomáticos y sólo se descubren de forma casual durante otras intervenciones quirúrgicas. Pocas veces se observa un dolor abdominal recidivante o trastornos digestivos. Es muy infrecuente que aparezcan serias complicaciones, como incarceraciones o estrangulamientos con íleo.

Diagnóstico. Debido a que los síntomas son insignificantes, inespecíficos y además pueden ir variando, las hernias internas permanecen sin detectar durante mucho tiempo. El diagnóstico mediante ecografía es difícil; en caso de duda, puede ser de ayuda una exploración radiológica intestinal con medio de contraste (ingestión de papilla). En algunos casos, para poder asegurar el diagnóstico no puede evitarse realizar una laparoscopia.

Terapia. Como en el caso de las hernias externas, el tratamiento de elección es el cierre quirúrgico del orificio herniario. En caso de que esto no sea posible, se practicará una ampliación del orificio herniario, de forma que sea imposible una incarceración posterior.

Hernias diafragmáticas

Un grupo especial de hernias internas lo constituyen las hernias diafragmáticas. En este caso, el saco herniario se desplaza a través de la zona más débil del diafragma. Debido a traumatismos o intervenciones quirúrgicas, quedan zonas debilitadas en el diafragma. Sin embargo, la mayoría de las veces las hernias diafragmáticas se establecen en lugares carentes de musculatura:

- Hiato esofágico: a través del orificio por donde pasa el esófago.
- Triángulo lumbosacro (hendidura de Bochdalek).
- Triángulo esternocostal (a la izquierda la hendidura de Larrey y a la derecha la hendidura de Morgagni).
- Son poco frecuentes los defectos de nacimiento del centro tendinoso *(centrum tendineum)*.

Se debe distinguir entre las hernias diafragmáticas reales, que presentan un saco herniario peritoneal, y los deslizamientos traumáticos de un órgano abdominal en la cavidad pleural. En este caso, el orificio herniario es una rotura del diafragma, y el órgano que se introduce no va acompañado de saco herniario. Por tanto, no se trata de una hernia, sino de un prolapso.

Clínica. Si las hernias son pequeñas, por norma general no se presentan molestias. Las hernias grandes pueden producir una sensación de presión retroesternal o desencadenar dolores difusos cambiantes en la zona alta del abdomen. En el caso de incarceración o estrangulación se produce un íleo mecánico.

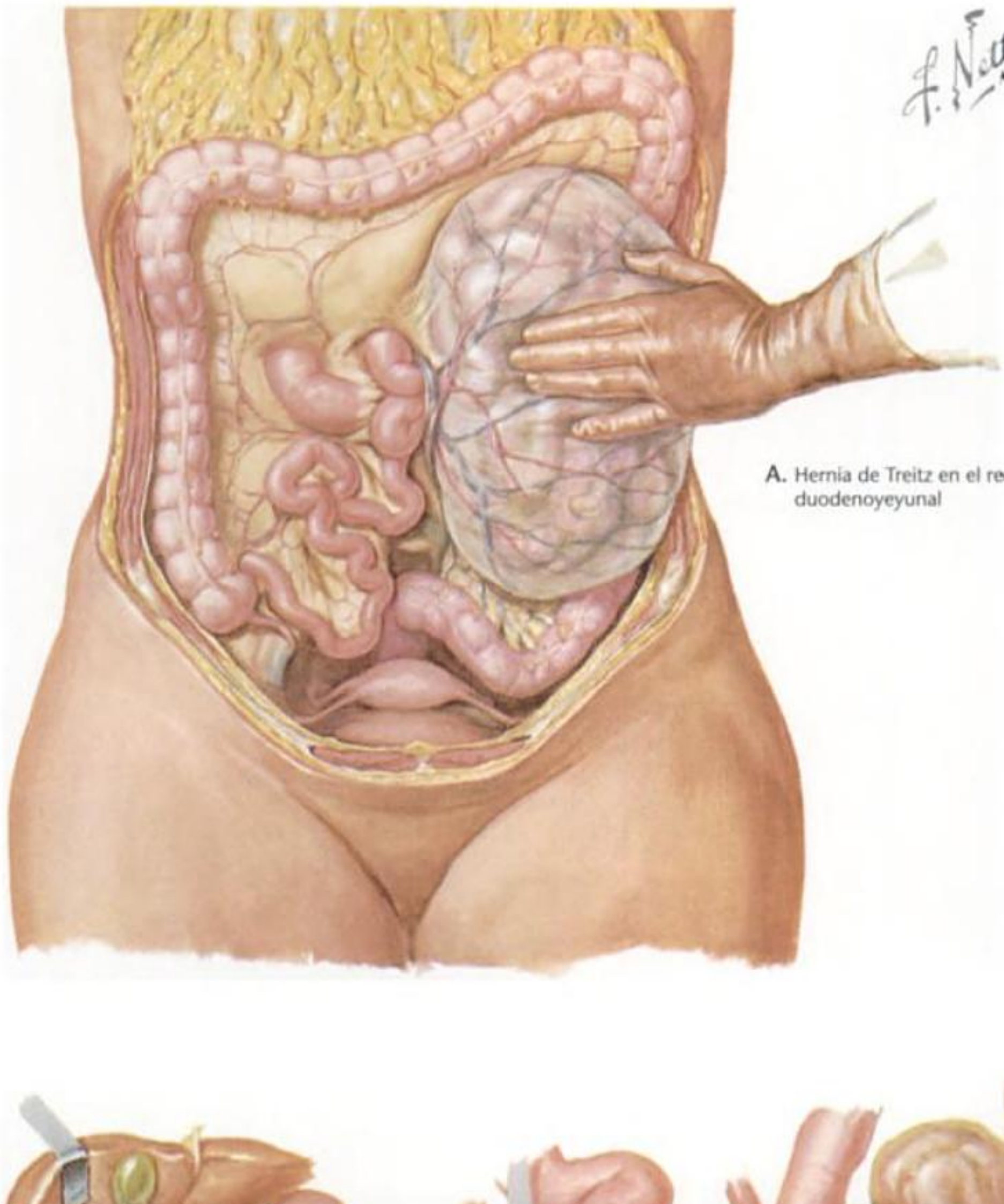
Si las hernias diafragmáticas son muy amplias pueden producirse complicaciones cardíacas o pulmonares, p. ej. trastornos del ritmo, taquicardia o disnea.

Diagnóstico. La confirmación diagnóstica de una hernia diafragmática es difícil y casi siempre se puede realizar sólo mediante una exploración radiológica con contraste, así como mediante laparoscopia. En la radiografía se observan cordones intestinales en el espacio pleural. Según la localización y tamaño, puede producirse un desplazamiento del mediastino con compresión del tejido pulmonar.

Mediante ecografía se encuentran siempre indicios de una hernia diafragmática, aunque la confirmación se produce raramente. En ocasiones se auscultan borborismos en el tórax.

Terapia. El objetivo quirúrgico es la reposición de los órganos deplazados y el cierre del orificio herniario. En los niños se realiza un abordaje preferentemente por vía abdominal. En adultos se realiza un abordaje transtorácico.

Material protegido por derechos de autor



A. Hernia de Treitz en el receso duodenoyeyunal

B. Hernia en la bolsa epiploica

C. Hernia supravesical

D. Hernia intersigmoidea

Material protegido por derechos de autor

Hígado, vesícula y páncreas

Fundamentos del hígado, vesícula y páncreas 934

Enfermedades hepáticas . 960

Enfermedades de la vesícula biliar y vías biliares . . . 1012

Enfermedades del páncreas 1026

Material protegido por derechos de autor

El hígado es un órgano grande en forma de cuña que se apoya directamente en la cara inferior del diafragma.

Existen diversas alteraciones de este órgano que proporcionan información clínica muy útil sobre las posibles enfermedades que las causan: entre éstas se cuentan la consistencia, un borde nítido que separa la superficie anterior de la inferior y, sin duda, la superficie en general lisa de un hígado sano.

Relaciones anatómicas

El lado del hígado dirigido al diafragma se divide en varias partes:

- La porción superior, en la que se encuentra la impresión cardíaca.
- La porción anterior, que se extiende a lo largo del diafragma hasta la pared abdominal anterior.
- La porción derecha.
- La porción posterior, en la que el hígado está adherido al diafragma a través del ligamento coronario.

El paso de la cara anterior a la superficie visceral del hígado presenta un borde relativamente agudo que se llama *borde inferior.*

Estructuras superficiales del hígado

El hígado está casi completamente cubierto por el peritoneo. Constituyen una excepción a esta norma:

- El seno de la vesícula biliar.
- El hilio hepático.
- La zona que rodea la v. cava inferior.
- Una pequeña área a la derecha de la v. cava inferior que se llama *área desnuda (area nuda).*

El riñón derecho y la glándula suprarrenal contactan directamente con el hígado y generan la impresión renal y la suprarrenal.

Las láminas dobles de peritoneo, que parten desde la pared anterior del abdomen y desde el diafragma hasta el hígado, constituyen los llamados *ligamentos* (v. más adelante). El hígado se mantiene en su posición básicamente gracias a la presión intraabdominal. Se distinguen los siguientes ligamentos:

Ligamento coronario. Discurre desde el diafragma hasta la superficie craneal del hígado. Por el lado derecho se transforma en el ligamento triangular derecho, y por el izquierdo en el ligamento triangular izquierdo. Éste se funde con la porción izquierda más distal del hígado: el *apéndice fibroso.*

Ligamento falciforme. Desde la zona media del ligamento coronario parte otro ligamento, el ligamento falciforme. Discurre por el borde anterior del hígado desde el diafragma hasta la pared abdominal anterior y desciende hasta el ombligo. Externamente, el ligamento falciforme divide el hígado en los lóbulos derecho e izquierdo.

Ligamento redondo. En el borde inferior del hígado el ligamento falciforme se transforma en el ligamento redondo, que divide la superficie inferior del hígado (cara visceral) con una incisión (fisura del ligamento redondo). Esta fisura marca los límites entre el lóbulo hepático izquierdo y el lóbulo cuadrado. Más allá del hilio hepático, sigue como fisura de los ligamentos venosos hasta llegar a la superficie posterior. Ahí se encuentran los restos ligamentosos del conducto venoso fetal.

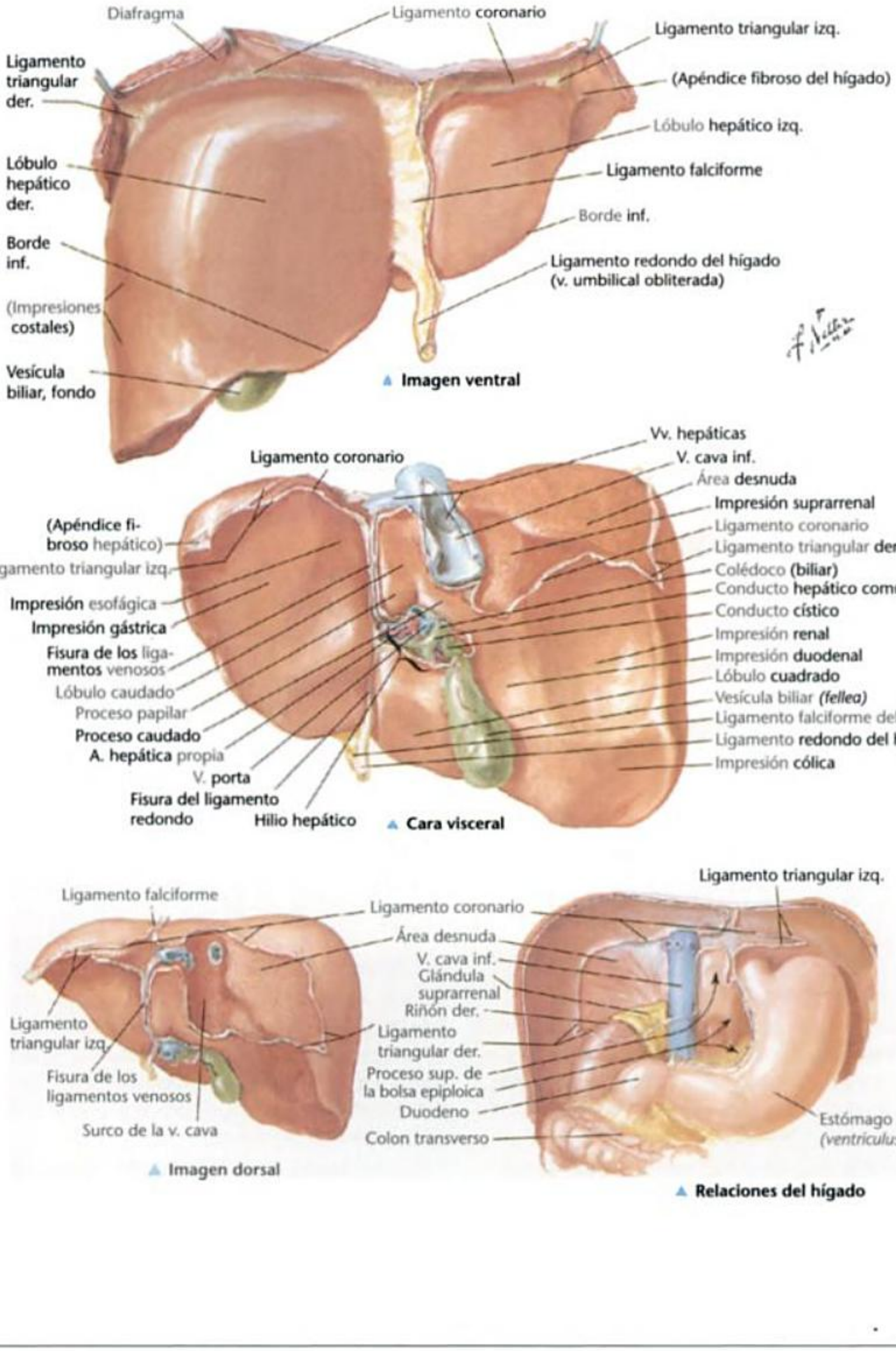
Hilio hepático. Ambas fisuras pueden considerarse como la mitad izquierda de una estructura en forma de *H* sobre la superficie del hígado. La mitad derecha estaría formada por el lecho de la vesícula biliar y la hendidura de la v. cava inferior. El hilio hepático formaría el trazo transversal de la H. Por él entran la a. hepática propia, la v. porta, el conducto hepático común, vías linfáticas y nervios.

Lóbulo cuadrado. Este lóbulo hepático está limitado por la fisura del ligamento redondo y el lecho de la vesícula biliar. Tiene contacto superficial directo con el píloro y con el duodeno proximal (impresión duodenal).

Lóbulo caudado. La zona del hígado rodeada por la v. porta, la fisura de los ligamentos venosos y la impresión para la v. cava se llama *lóbulo caudado*, y su prolongación caudal se denomina *proceso papilar.*

Otras estructuras superficiales. Otras superficies de contacto del hígado con sus órganos vecinos son la impresión cólica en el lóbulo derecho y las impresiones para el esófago y el estómago en el izquierdo.

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Si se levanta el borde inferior, pueden verse diversas estructuras:

- La vesícula biliar en la cara inferior del hígado.
- El epiplón menor al fondo.

Epiplón menor e hilio hepático

El epiplón menor es un pliegue peritoneal que discurre entre la parte superior del duodeno, la curvatura menor del estómago, el diafragma y el hígado. En este último se inserta en la fisura del ligamento venoso y sigue hasta el hilio hepático. Aquí sus componentes se separan un poco para permitir el paso de los vasos que van al hígado. Por el borde libre del epiplón menor discurre el grueso ligamento hepatoduodenal. Constituye el límite anterior del agujero epiploico, la «entrada» a la bolsa epiploica. La pared posterior de la bolsa está formada por la v. cava inferior y el lóbulo caudado del hígado.

Junto al borde derecho del epiplón menor se unen el conducto de la vesícula biliar (conducto cístico) y el conducto hepático común para formar el conducto colédoco. A su izquierda discurre la a. hepática propia y, por detrás de ambos, la v. porta. Los nn. y los vasos linfáticos acompañan a estas estructuras del hilio hepático.

El hilio hepático está limitado por debajo por el lóbulo cuadrado y por arriba por el lóbulo caudado del hígado. A la derecha de la v. porta se unen el conducto hepático derecho y el izquierdo para formar el conducto hepático común. A la izquierda de éste la a. hepática propia entra en el hígado y, por detrás de las vías biliares y de las arterias, discurren las bifurcaciones de la v. porta.

Variaciones de la forma del hígado

Normalmente, el hígado tiene forma triangular o de cuña (v. pág. 935) y llena todo el cuadrante superior derecho del abdomen.

Horizontalmente se extiende hacia la izquierda hasta el bazo (sólo el gran lóbulo derecho llega casi hasta la línea media); verticalmente llega hasta el límite inferior del arco costal, bien apoyado en la pared abdominal. A menudo en las personas delgadas se puede palpar bien la línea clavicular media, incluso cuando su tamaño es normal.

La forma externa del hígado es bastante variable. Por un lado dependerá de la presión de los órganos inmediatamente vecinos y, por otro, al menos en parte, de cualquier proceso patológico y/o alteración vascular.

Cuando el lóbulo hepático izquierdo es mucho más pequeño de lo normal, se compensa con una hipertrofia del lóbulo derecho. Entonces éste presenta profundas impresiones costales laterales **(B)**. En ocasiones el lóbulo izquierdo está completamente atrofiado y solamente presenta una cápsula engrosada y arrugada **(C)**. Pero al microscopio se comprueba que está constituido por una densa acumulación de estructuras del espacio periportal entre las cuales apenas se observa tejido parenquimatoso. En la mayoría de estos casos se detectan alteraciones vasculares, como p. ej.:

- Obstrucción parcial de la rama izquierda de la v. porta por dilatación del conducto hepático izquierdo.
- Obstrucciones intrahepáticas de las vías biliares.

Por eso se supone que la atrofia de lóbulo izquierdo se debe a un trastorno local del riego.

Se han descrito otras variantes de la forma del hígado debidas a estrechamientos mecánicos (p. ej., por llevar corsé):

- Posición transversal e hipertrofia del lóbulo izquierdo **(D)**.
- Alteración en forma de lengua de la porción caudal del lóbulo derecho **(E)**.
- Desplazamiento del hígado hacia la derecha y caudalmente, lo cual provoca que el riñón derecho genere una impresión muy profunda en la superficie **(F)**.

La aparición de fisuras profundas y paralelas sobre la superficie hepática craneal hace suponer que hayan sido «grabadas» por el diafragma **(G)**, p. ej., por inserciones de porciones del diafragma. También suelen existir otras impresiones sobre la superficie hepática que acostumbran a proceder de las costillas o de los arcos costales. En caso de una cifoescoliosis pueden ser muy marcadas.

Estas variaciones de la forma del hígado no originan manifestaciones clínicas.

Material protegido por derechos de autor

Vesícula biliar

La vesícula biliar, en forma de pera, se apoya directamente sobre la superficie inferior del hígado, en la zona intermedia entre el lóbulo derecho y el lóbulo cuadrado. Junto con el tejido que la rodea, por el cual discurren nervios, vasos sanguíneos y vasos linfáticos, se aloja en el llamado *lecho biliar*, una impresión de la superficie del hígado. Está cubierta por el peritoneo, un pliegue que la envuelve y que presenta continuidad con la superficie visceral del hígado.

Anatomía macroscópica. Una vesícula biliar de tamaño normal mide unos 10 cm de longitud y tiene un diámetro de unos 3-5 cm. Se distinguen varias partes:

- Cuando está bien llena, el *fondo* de la vesícula sobrepasa el borde hepático anterior y se apoya directamente sobre la pared abdominal.
- El *cuerpo* de la vesícula biliar se apoya directamente sobre la porción descendente del duodeno y la flexura derecha del colon.
- La porción de la vesícula biliar que se encuentra entre el cuerpo y el conducto cístico se denomina *cuello*.
- El *infundíbulo* de la vesícula biliar es un divertículo en forma de bolsa que sobresale más allá del cuello de la vesícula hasta alcanzar el borde libre del epiplón menor.

Anatomía microscópica. La pared de la vesícula biliar está formada por varias capas, aunque no tiene más de 1-2 mm de grosor.

En su interior se encuentra la mucosa, que tiene abundantes pliegues para aumentar su superficie y presenta una capa de epitelio cilíndrico en contacto directo con la luz. Los pliegues de la mucosa tienen una disposición reticular y contienen pequeñas cavidades en fondo de saco que también se llaman *sáculos epiteliales* (**C**). En caso de inflamación puede llegar a formar seudoventrículos que forman pequeños abombamientos saculares de la capa muscular. El mejor modo de observar los pliegues es cuando la vesícula biliar está contraída al máximo; por el contrario, si está completamente llena los pliegues desaparecen. La mucosa está muy bien vascularizada. No existe lámina muscular mucosa ni túnica submucosa. En el cuello biliar se encuentran glándulas secretoras de moco (**E**).

La capa muscular de la vesícula biliar también es muy delgada y además está envuelta por una lámina adventicia y con algunas fibras de tejido conjuntivo. Las fibras de la musculatura de la vesícula biliar tienen un curso discontinuo al estar separadas entre sí por tejido conjuntivo:

- Las fibras más profundas siguen un curso longitudinal y abarcan sobre todo el fondo.
- Las fibras musculares superficiales discurren en diagonal y rodean la vesícula biliar en espiral.

Conducto cístico

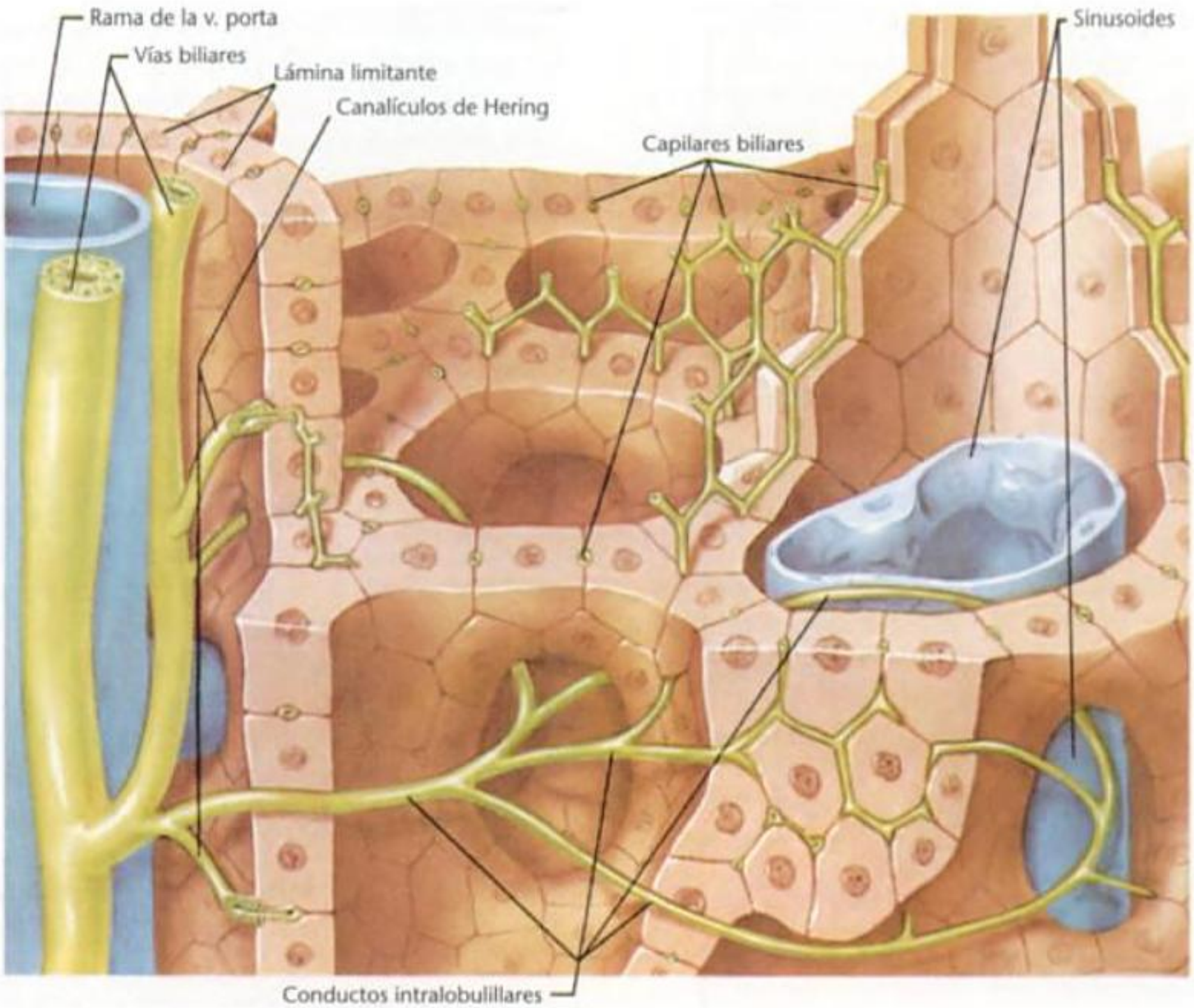
El conducto de la vesícula biliar apenas tiene unos centímetros de longitud, y en su porción inicial presenta unos pliegues mucosos que sobresalen en su luz y se disponen en espiral. Esta porción se denomina *porción espiral* o *válvula espiral*. Desempeña una función muy importante en el llenado y el vaciado de la vesícula biliar; en condiciones normales, el tono de la pared de la vesícula biliar se adapta a su nivel de llenado. Pero si la presión abdominal interna aumenta súbitamente (p. ej., por un ataque de tos), la válvula espiral impide su vaciado involuntario, pues los pliegues de la mucosa (diafragmas) están pegados unos a otros.

Desde el colédoco la pared del conducto biliar es lisa: porción glabra.

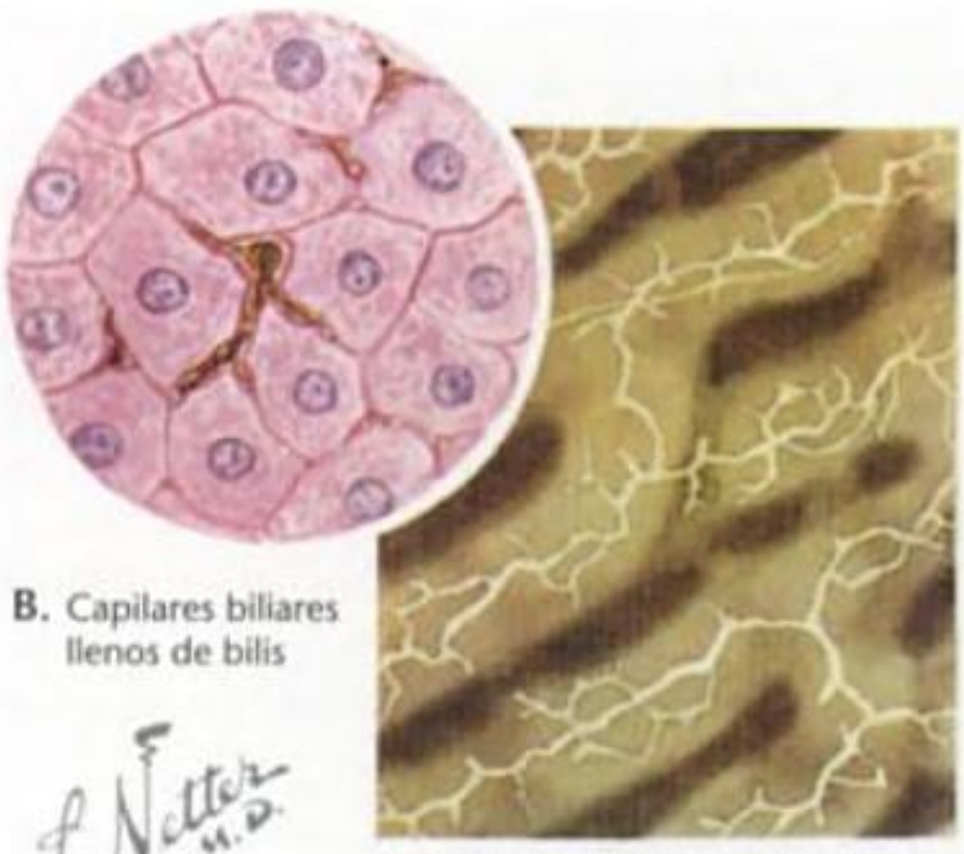
Colédoco

Los conductos hepáticos derecho e izquierdo se unen en el hilio hepático para formar el conducto hepático común, de 2-3 cm de longitud, que a su vez se une con el conducto cístico para formar el colédoco. Este último tiene una longitud de unos 10-15 cm y discurre por el borde libre del epiplón menor y por detrás del duodeno superior a través de la cabeza del páncreas en dirección caudal. Con una ligera curvatura hacia la derecha, alcanza la porción descendente del duodeno, donde desemboca en la papila duodenal mayor junto con el conducto pancreático. Por eso en el colédoco se distinguen las porciones supraduodenal, retroduodenal, infraduodenal e intraduodenal.

Material protegido por derechos de autor

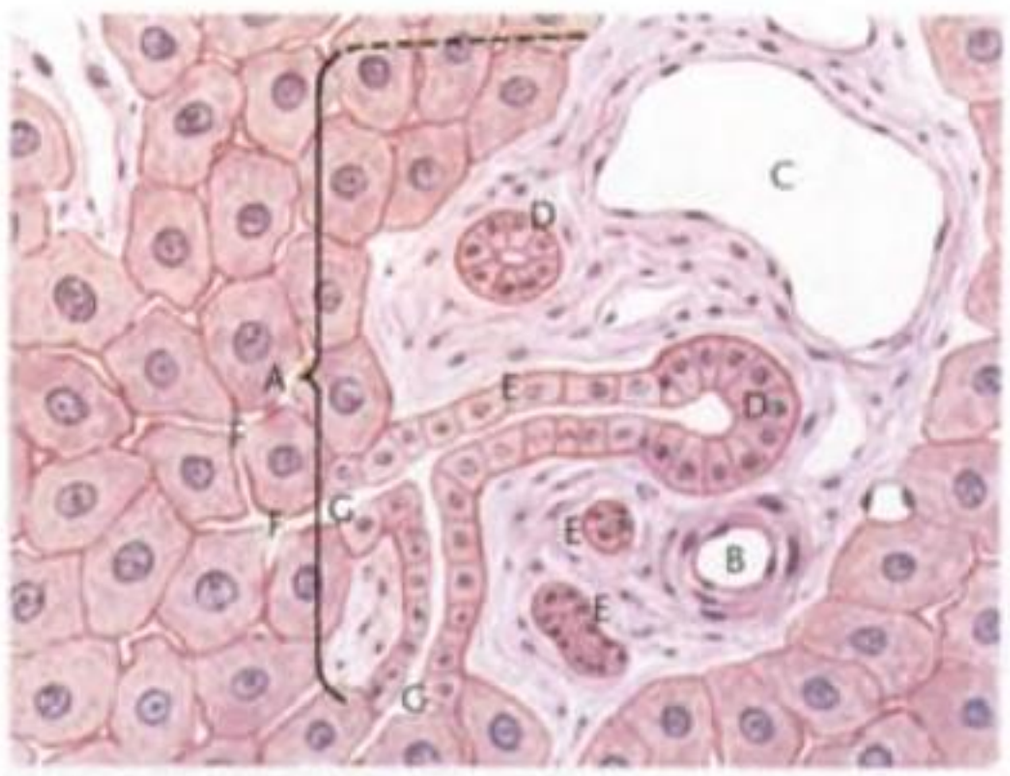


A. Esquema tridimensional del sistema biliar intrahepático (de Hans Elias)



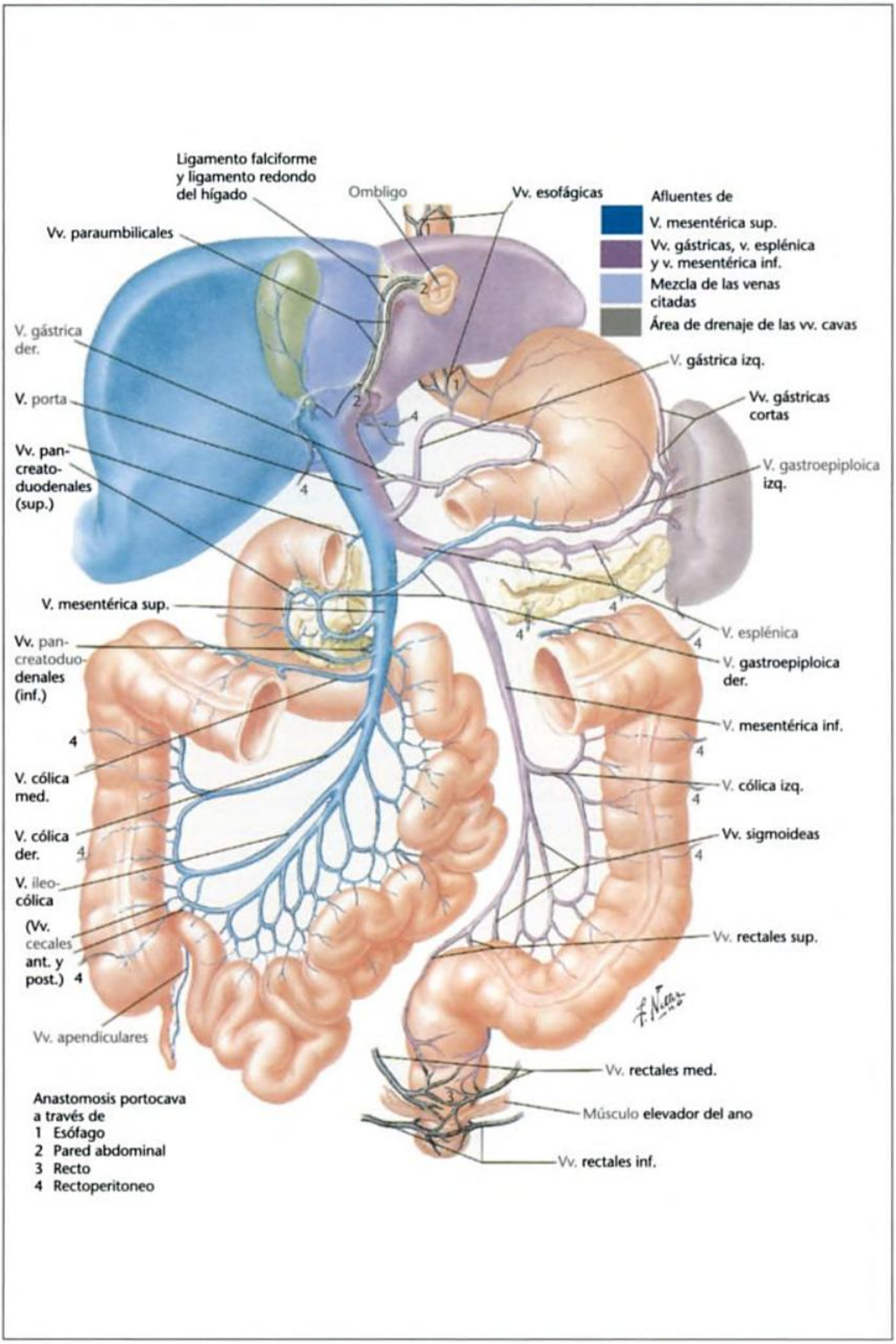
B. Capilares biliares llenos de bilis

C. Colorante fluorescente en los capilares (y canalículos) biliares



D. A = espacio periportal; B = rama de la a. hepática; **C = rama de la v. porta; D = vía biliar; E = canalículo de Hering; F = capilares biliares; G = desembocadura de F en E**

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Zonas habituales de irradiación del dolor de las enfermedades biliares

T7
T8
T9
T10
Ganglio espinal
N. esplácnico torácico mayor izq.
N. esplácnico torácico mayor der.
Tronco vagal post.
N. frénico der.
Tronco vagal ant.
Diafragma
Tronco vagal ant.
Ganglio frénico
Ganglios celíacos
A. esplénica
A. hepática común
Plexo hepático ant.
Plexo hepático post.
Aorta
Aa. y plexo gastroduodenal
Músculo del esfínter de la ampolla hepatopancreática

▶ Ramificaciones de las fibras nerviosas y rama muy delgada de la a. hepática

Fibras simpáticas
Preganglionares
Posganglionares
Fibras parasimpáticas
Preganglionares
Posganglionares
Fibras aferentes

Material protegido por derechos de autor

El hígado no es solamente el mayor órgano parenquimatoso del cuerpo, sino también el que desempeña mayor número, diversidad y complejidad de funciones. En la figura sólo se indican algunas de estas funciones, tan numerosas e importantes.

Entre éstas se encuentran:

- Funciones metabólicas (p. ej., desintoxicación, otras funciones metabólicas).
- Funciones secretoras (producción y secreción de sustancias: endocrinas y exocrinas).
- Funciones de almacenamiento (almacenamiento y liberación de sustancias).
- Funciones de transporte.
- Funciones de defensa.

El hígado se encuentra entre los vasos intestinales y los de la circulación mayor y, solamente por su gran capacidad de retención de agua y líquido extracelular, ejerce una gran influencia sobre el volumen de líquidos circulante, así como sobre su composición.

Función de filtro. El hígado puede desempeñar su función de filtro gracias a su posición: todos los productos que se absorben en la luz intestinal destinados a la sangre pasan primero por el hígado a través de la v. porta, donde se metabolizan la mayor parte de los productos que pueden ser tóxicos para el organismo. Simultáneamente, de esta forma se evita la entrada excesiva de nutrientes inmediatamente después de las comidas.

Función de secreción

Los hepatocitos epiteliales hexagonales cumplen funciones extraordinariamente diversas. Entre otras cosas elaboran y secretan diversas sustancias, como la bilis y las proteínas plasmáticas.

Bilis. La bilis es una mezcla de agua y ácidos biliares, bilirrubina (v. pág. 950), fosfolípidos (sobre todo lecitina), colesterol, electrólitos, esteroides y otras sustancias. Muchas de ellas se secretan a través de la bilis y se vuelven a absorber en el intestino, regresando al hígado a través de la circulación enterohepática. Por lo tanto, el hígado solamente necesita volver a elaborar una pequeña proporción de ellas.

Proteínas. Las proteínas elaboradas y secretadas en el hígado son esencialmente proteínas plasmáticas: albúmina, glucoproteínas y lipoproteínas, factores de coagulación (fibrinógeno, protrombina) y enzimas sanguíneas. Si, por alguna causa patológica, su secreción está alterada, pueden aparecer complicaciones importantes (p. ej., ascitis, diátesis hemorrágicas).

Función de almacenamiento

La función de almacenamiento y secreción del hígado afecta sobre todo a los hidratos de carbono y las grasas, los compuestos energéticos que el organismo puede absorber de los nutrientes, además de muchas otras sustancias. Gracias a su función de almacenamiento y secreción dosificadora, el hígado garantiza el suministro necesario y adecuado de energía y metabolitos de todo el organismo.

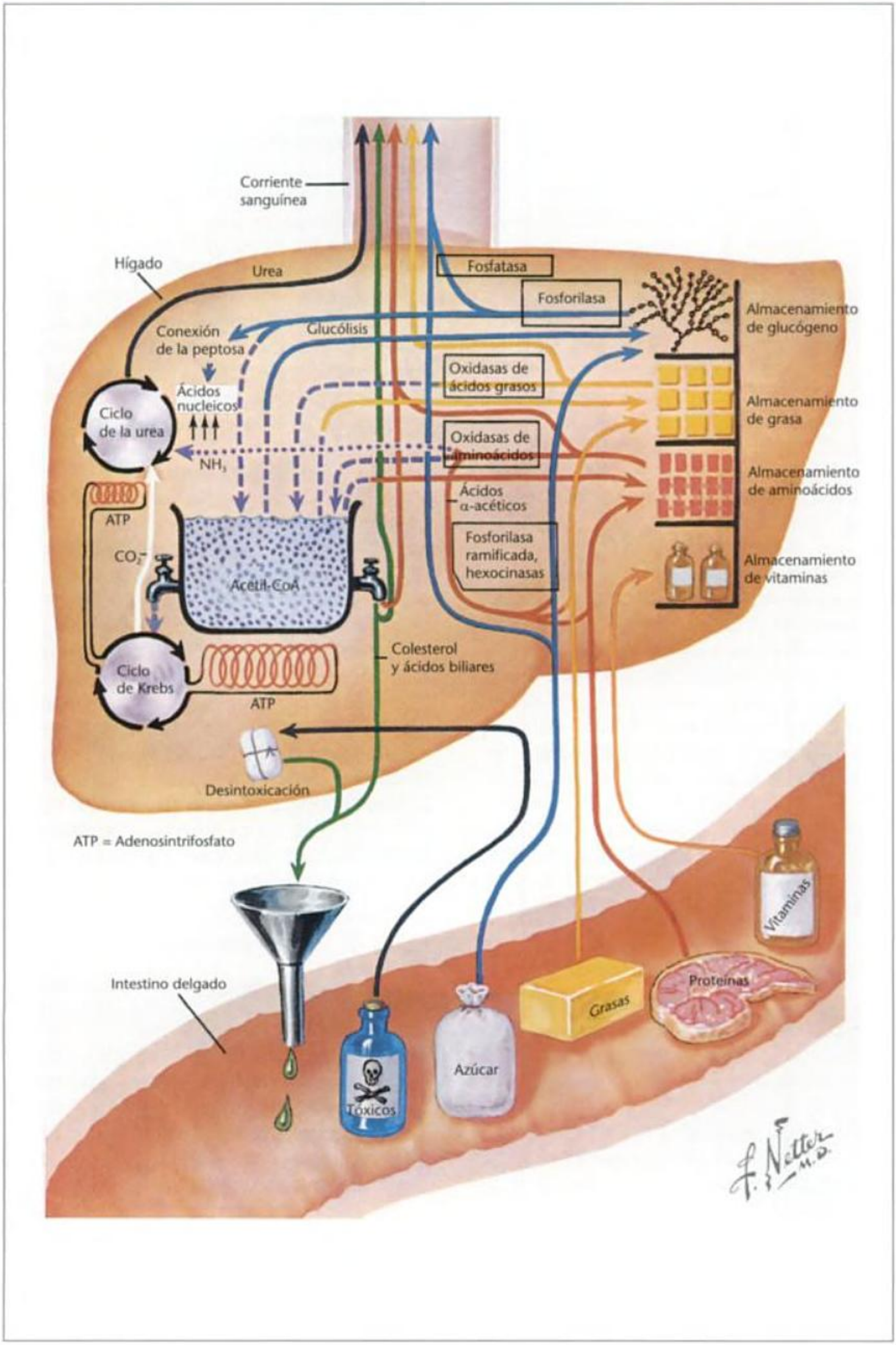
Hidratos de carbono. Los hepatocitos en general absorben glucosa de la sangre y la almacenan en forma de glucógeno en varias etapas controladas con enzimas. En caso necesario, el glucógeno se vuelve a transformar en glucosa y se vuelve a liberar.

Grasas. Normalmente las grasas también proceden de la alimentación o de las propias reservas de grasa del organismo; en caso necesario, también pueden elaborarse a partir de hidratos de carbono. Las grasas casi siempre pasan a la sangre en forma de lipoproteínas, puesto que las grasas por sí solas se disuelven mal. Las proteínas necesarias para ello (apolipoproteínas) se elaboran en los hepatocitos y se unen al colesterol, fosfolípidos y glicerina para formar lipoproteínas.

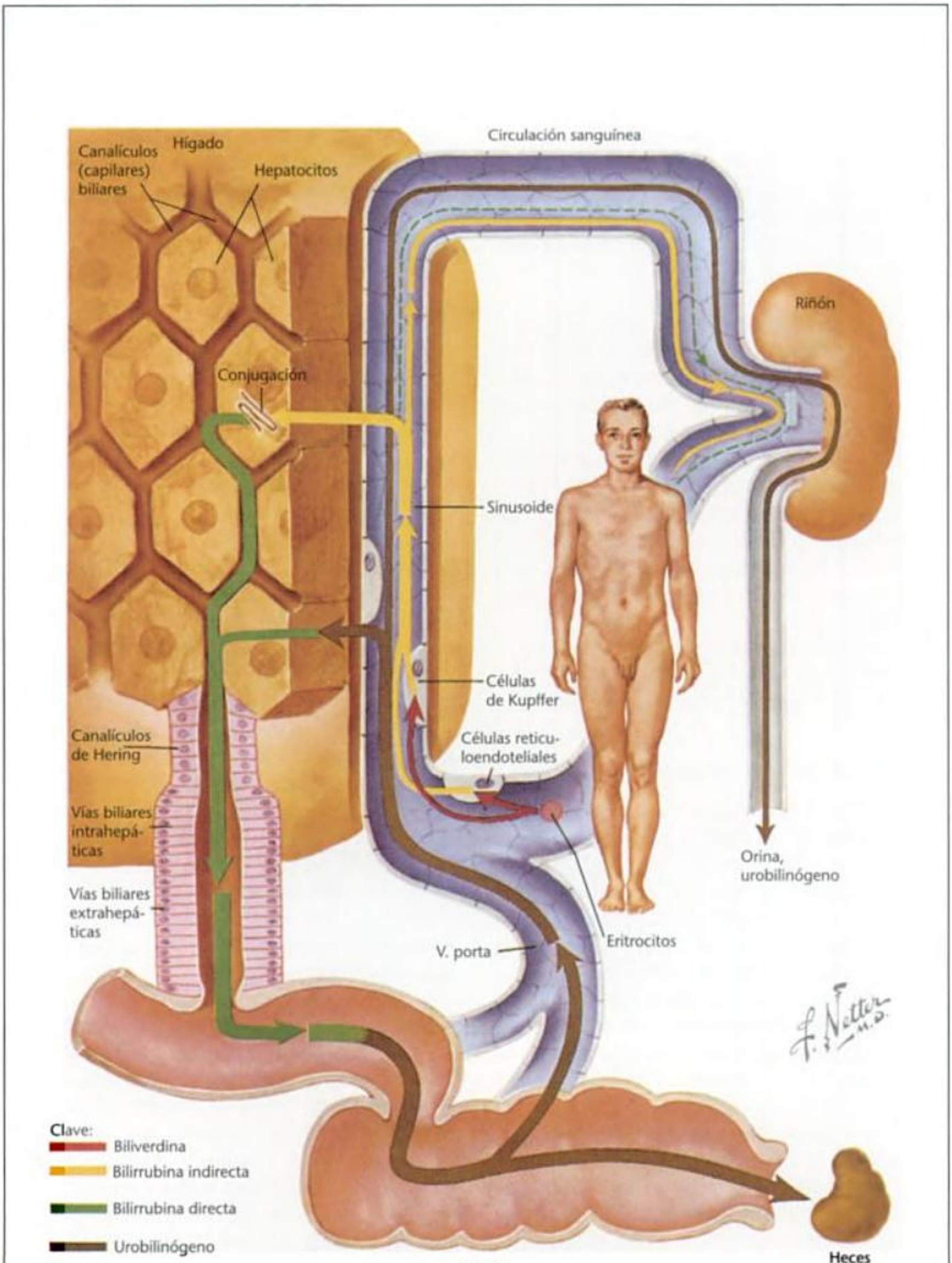
Desintoxicación, eliminación

En el hígado se metabolizan muchas sustancias propias del organismo (p. ej., metabolización de productos que contienen ácidos nucleicos o aminoácidos) o de procedencia exterior (p. ej., medicamentos). Los productos finales de esta descomposición se eliminan a través de la bilis o se dirigen a la sangre por las vv. hepáticas, que las conducen a su lugar de acción o a los riñones, por donde se excretan (p. ej., urea, producto final del metabolismo de los aminoácidos).

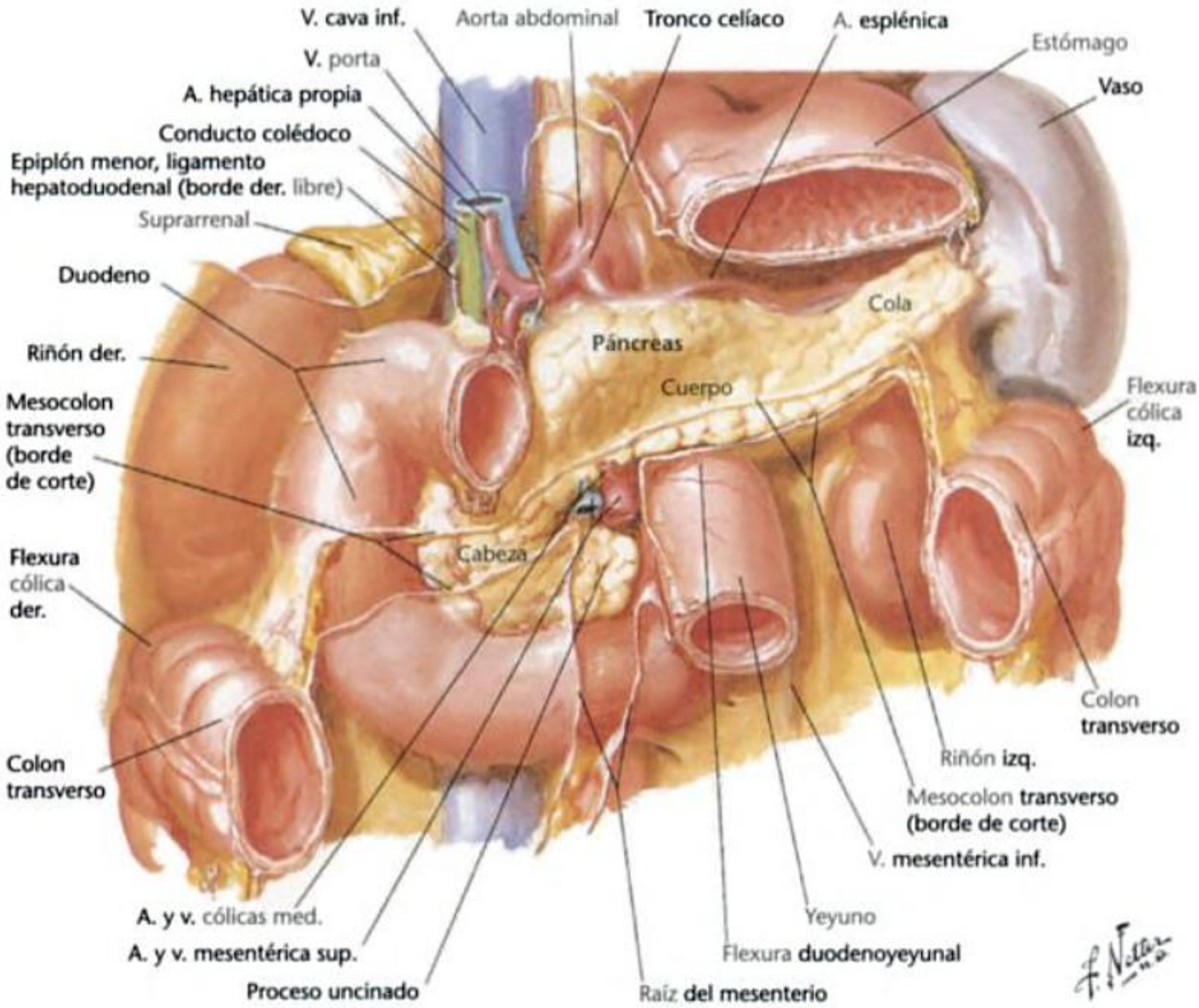
Material protegido por derechos de autor

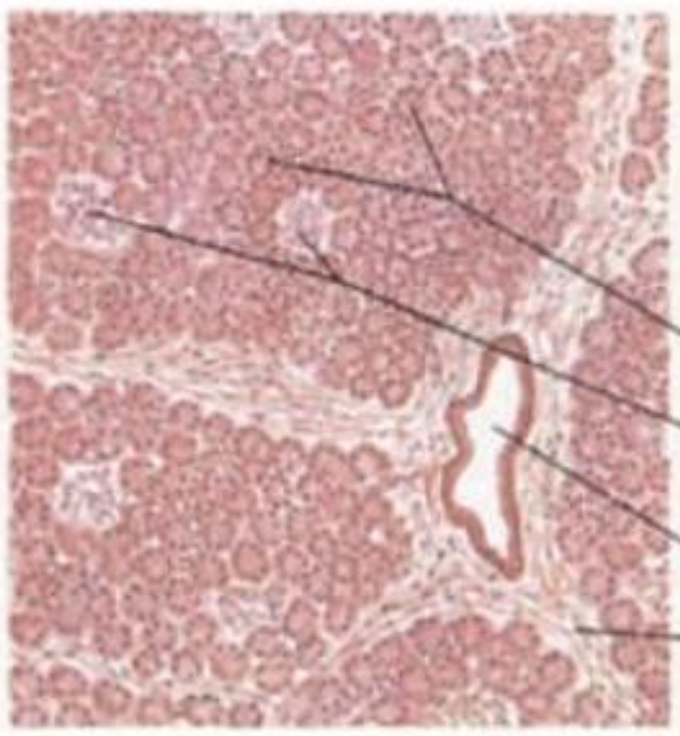


Material protegido por derechos de autor

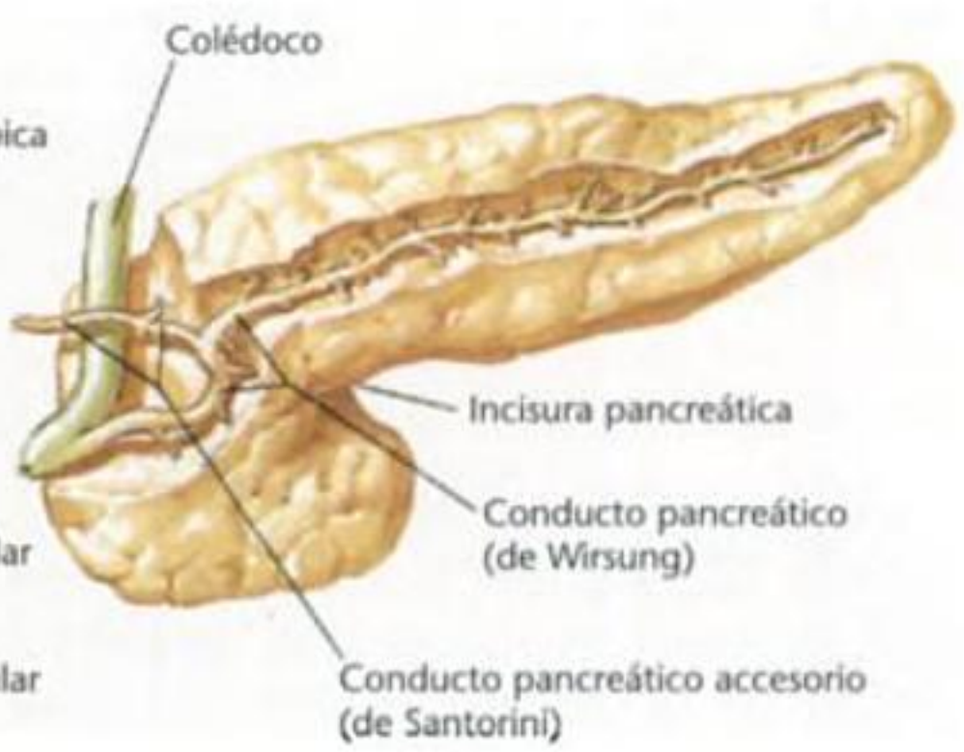


Material protegido por derechos de autor





◀ Imagen microscópica del páncreas



Material protegido por derechos de autor

Irrigación arterial

Cabeza del páncreas. La irrigación arterial de la cabeza del páncreas, colédoco y porciones del duodeno depende habitualmente de ramas de las aa. gastroduodenal y mesentérica superior. También se anastomosan las ramas del tronco celíaco con las ramas de la a. mesentérica superior para formar un arco anterior y otro posterior. La a. gastroduodenal sale de la a. hepática común, y se dirige en dirección caudal por detrás del duodeno craneal y por delante de la cabeza del páncreas. En este punto da lugar a la a. pancreaticoduodenal posterior superior, que se dirige hacia la derecha y hacia abajo, y que después da origen a una rama hacia el colédoco.

Cuerpo y cola del páncreas. Estas áreas se irrigan sobre todo mediante ramas de la a. esplénica, las llamadas *ramas pancreáticas*, que nacen por la cara posterior del páncreas. De la porción proximal de la a. esplénica sale la a. pancreática dorsal, que discurre por debajo de la fisura pancreática, desde donde genera la a. pancreática inferior; ésta a su vez discurrire a lo largo del borde exterior del páncreas hasta la cola. Ahí se anastomosa con otra rama de la a. esplénica, esta vez procedente de la porción distal, la a. caudal del páncreas. Una parte del cuerpo del páncreas se irriga mediante la a. pancreática magna, que parte de la porción media de la a. esplénica.

Drenaje venoso

La sangre venosa se drena a través de dos vías: por un lado mediante pequeñas ramas, las vv. pancreáticas, que desembocan en las vv. esplénica y mesentérica superior (v. también pág. 944), y por otro lado mediante varias vv. pancreaticoduodenales que a su vez también se dirigen a la v. mesentérica superior o directamente a la v. porta.

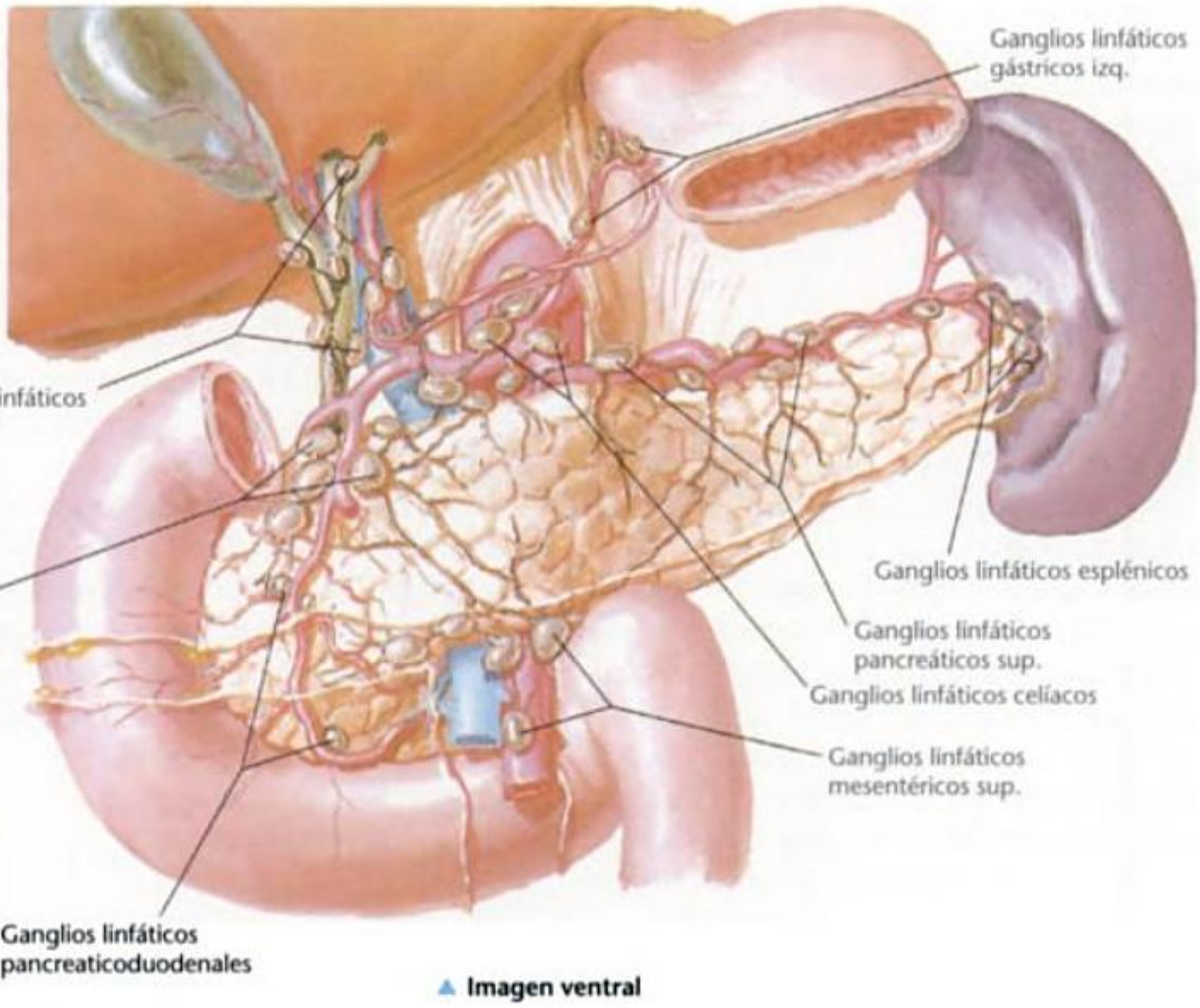
Drenaje linfático

Los vasos linfáticos del páncreas están constituidos por pequeños capilares perilobulares que se van uniendo hasta formar los grandes vasos intralobulares. Estos últimos se unen con los vasos sanguíneos de la superficie del órgano. En los lugares donde el páncreas mantiene un estrecho contacto con sus estructuras vecinas (p. ej., el duodeno), también existen conexiones linfáticas directas. En condiciones normales, esta situación resulta muy útil para limitar procesos inflamatorios, aunque también lo es para que rápidamente queden afectados ambos órganos (p. ej., cuando se desarrolla un carcinoma).

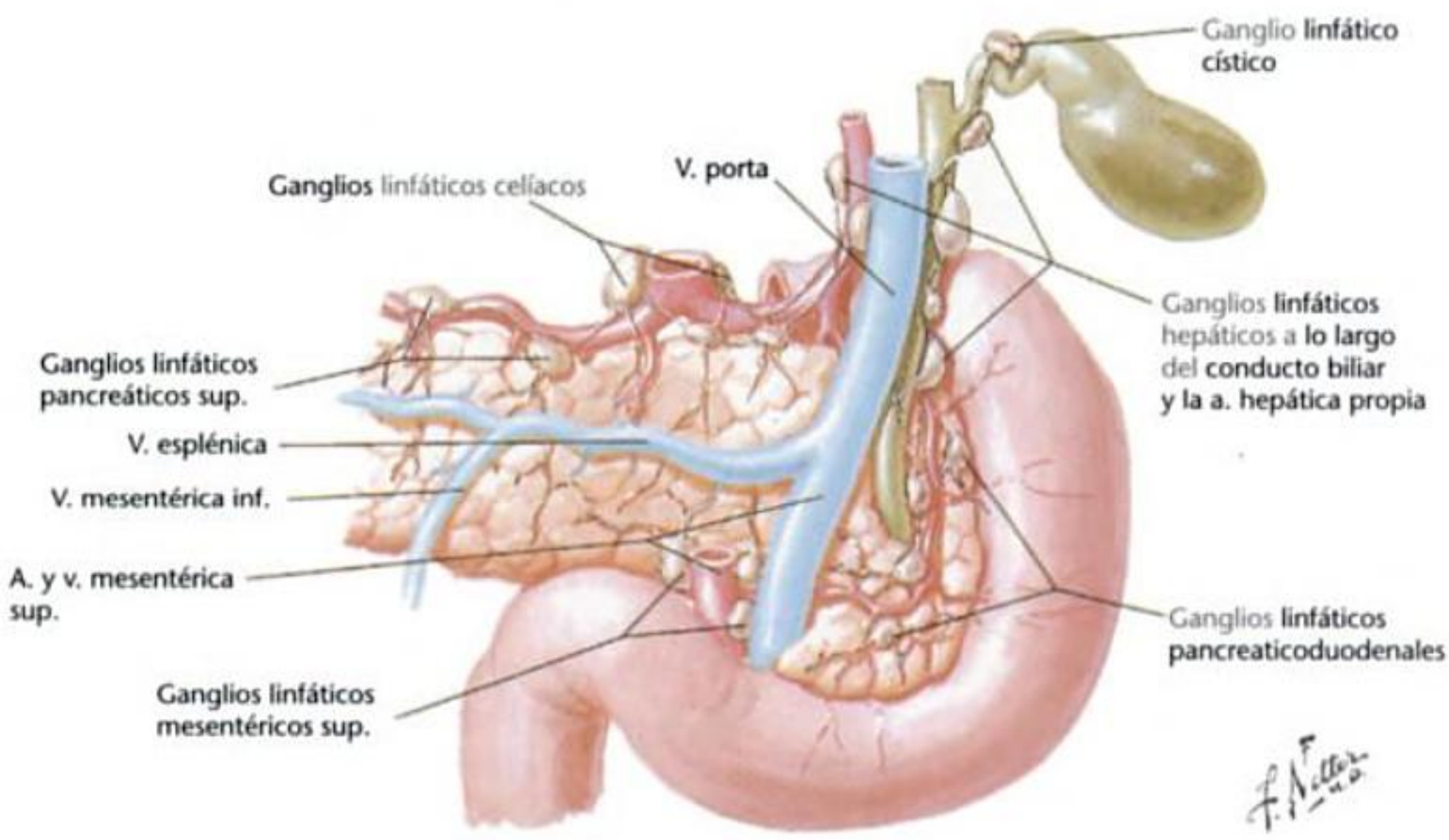
En la superficie del cuerpo del páncreas y de la cola emergen vías linfáticas de la glándula, que se dirigen simultáneamente hacia el borde craneal y en dirección a la cola del órgano, para drenar enseguida en los ganglios linfáticos y vasos linfáticos que hay a lo largo de la a. y v. esplénicas. Éstas a su vez drenan esencialmente en los ganglios linfáticos celíacos, que tienen una conexión directa con las cadenas ganglionares linfáticas gástrica izquierda y hepática. También existen conexiones secundarias con los ganglios linfáticos mediastínicos y cervicales; esto explica la frecuencia de muchas metástasis, p. ej., de un carcinoma gástrico en el nódulo de Virchow, en la desembocadura del conducto torácico y en el sistema venoso. Los vasos linfáticos de la cola del páncreas están estrechamente conectados con los ganglios linfáticos pancreaticolienales de la zona del hilio del bazo. La linfa de la zona anterior de la cabeza del páncreas y de la mitad derecha del cuerpo del mismo drena en dos sistemas:

- Los ganglios linfáticos pancreaticolienales y los ganglios linfáticos de la zona del píloro constituyen el sistema de drenaje superior. Existen conexiones con los grupos de ganglios linfáticos celíacos y hepáticos, así como con las vías linfáticas gástricas de la zona de los vasos gástricos derechos.
- El sistema de drenaje inferior, compuesto por los denominados *ganglios linfáticos retropancreáticos*, que recogen la linfa de las superficies anterior, posterior e inferior de la cabeza del páncreas, así como del proceso uncinado. También existen conexiones con los ganglios linfáticos celíacos y hepáticos, además de las cadenas ganglionares linfáticas mesentérica y periaórtica. La superficie posterior de la cabeza del páncreas también puede drenar directamente en todos los ganglios linfáticos citados, excepto en los pancreaticolienales.

Material protegido por derechos de autor



▲ **Imagen ventral**



▲ **Visión dorsal**

Material protegido por derechos de autor

De igual modo que el hígado y los otros órganos intraabdominales, el páncreas también está inervado por los sistemas simpático y parasimpático. Todos los nn. pancreáticos (ya sean eferentes o aferentes) pasan por el plexo celíaco y siguen en forma de plexo pancreático hasta llegar al órgano; por lo tanto, la extirpación del plexo celíaco provocaría la denervación completa del páncreas.

Nervios simpáticos

Los nn. simpáticos alcanzan el páncreas a través de los nn. esplácnicos torácicos mayor y menor, procedentes del 5.° al 9.° ganglio torácico, y a veces también del 10.° o 11.°. En general, se supone que la inervación simpática principal procede del n. esplácnico torácico mayor.

Las fibras simpáticas preganglionares terminan en los ganglios celíaco o mesentérico superior. En ese punto presentan una sinapsis para alcanzar el páncreas junto con los correspondientes vasos sanguíneos. Lo más frecuente es que acompañen a los vasos pancreaticoduodenales durante su curso. Algunas fibras también acompañan a los vasos esplénicos.

Dentro del páncreas, las fibras simpáticas inervan sobre todo los conductos de secreción glandular.

Nervios parasimpáticos

Las fibras parasimpáticas alcanzan la glándula a través del n. vago. Las neuronas preganglionares se encuentran en el núcleo dorsal del n. vago. Sus axones terminan en los ganglios pancreáticos internos (también llamados ganglios intrínsecos) del plexo periarterial.

Las fibras nerviosas parasimpáticas alcanzan el páncreas acompañadas de los vasos sanguíneos hasta que éstos se dividen en arteriolas. A continuación forman finas redes nerviosas, pasan entre los lóbulos pancreáticos y rodean los ácinos. Finalmente, las fibras parasimpáticas terminan en cada una de las células glandulares, tal como se observa en el esquema de inervación del parénquima glandular (v. fig.). De esta forma, los nn. parasimpáticos no solamente inervan las células pancreáticas exocrinas sino también las endocrinas. La musculatura lisa del conducto pancreático también está inervada en parte por fibras parasimpáticas.

Control nervioso de la secreción

El estímulo de las ramas pancreáticas parasimpáticas provoca un aumento del contenido enzimático de la secreción pancreática; por un lado, se estimula la capacidad de secreción mediante el neurotransmisor posganglionar acetilcolina, y por otro lado a través de los llamados *neuropéptidos*, p. ej., el péptido intestinal vasoactivo (VIP) o mediante la colecistocinina (CCK). La secreción de los péptidos depende, sobre todo, de la composición del quimo del duodeno.

El estímulo simpático ejerce un efecto ligeramente estimulante, aunque de otro tipo, sobre la secreción pancreática. En el páncreas normalmente el sistema simpático inerva sobre todo las células de los conductos de secreción glandular, pero no los propios ácinos. El neurotransmisor de las fibras simpáticas posganglionares es la noradrenalina.

Fibras aferentes y aspectos clínicos

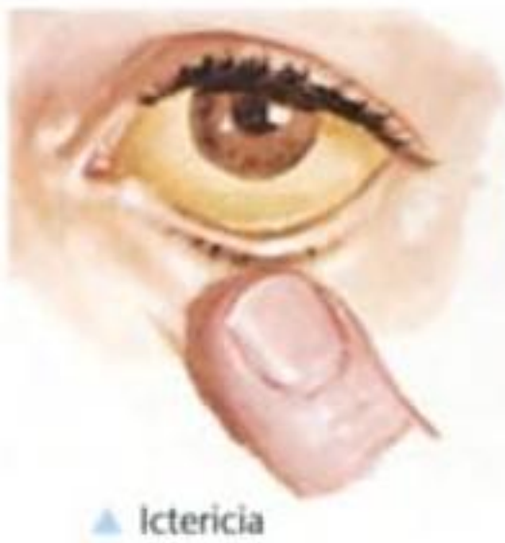
Se acepta que las fibras aferentes transmisoras del dolor (fibras viscerosensibles) del páncreas siguen el mismo camino que las vías eferentes simpáticas y parasimpáticas, aunque en dirección opuesta: a través del ganglio celíaco. Parece que sus fibras discurren por el n. esplácnico torácico mayor. Esta suposición se basa en la distribución típica del dolor provocado por las afecciones pancreáticas (v. fig.), así como en el hecho que el dolor se puede anular mediante una esplacnicectomía.

Los dolores provocados por el páncreas se irradian hacia:

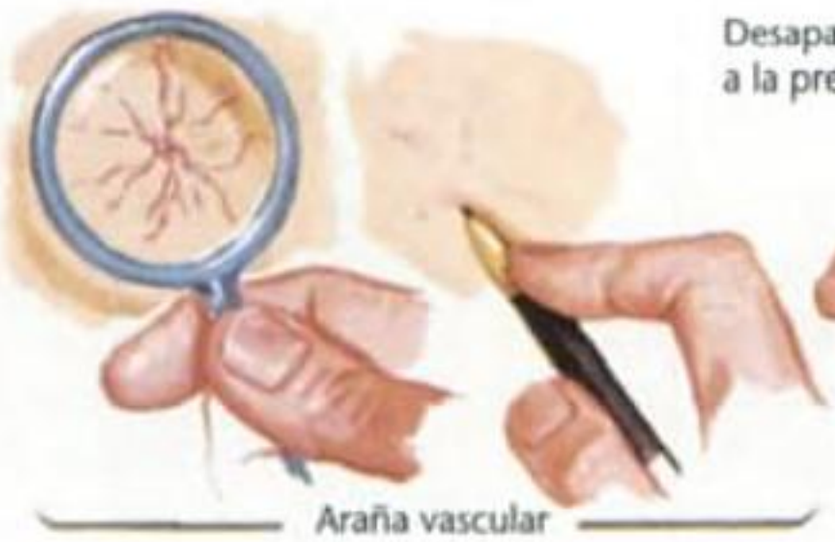
- El epigastrio.
- El cuadrante superior izquierdo.
- La zona media de la espalda (en forma de banda).

La pancreatitis es el proceso que provoca los dolores más intensos aunque, en determinadas circunstancias, también el carcinoma pancreático cuando invade las vías linfáticas perinerviosas.

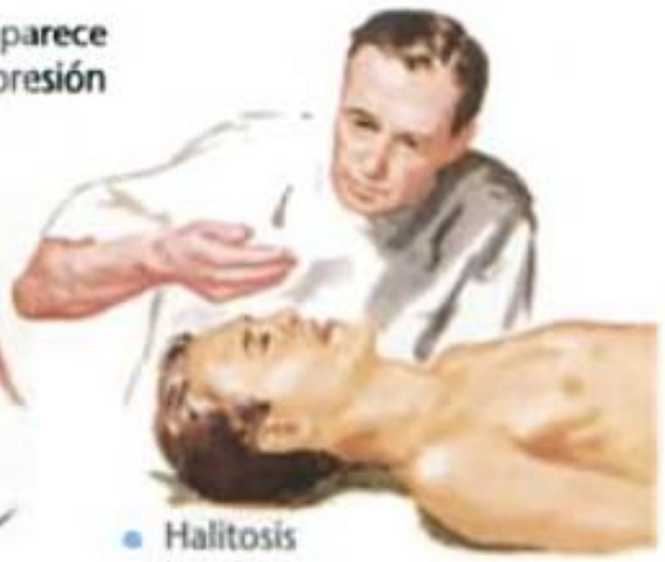
Material protegido por derechos de autor



▲ Ictericia



Araña vascular



Desaparece a la presión

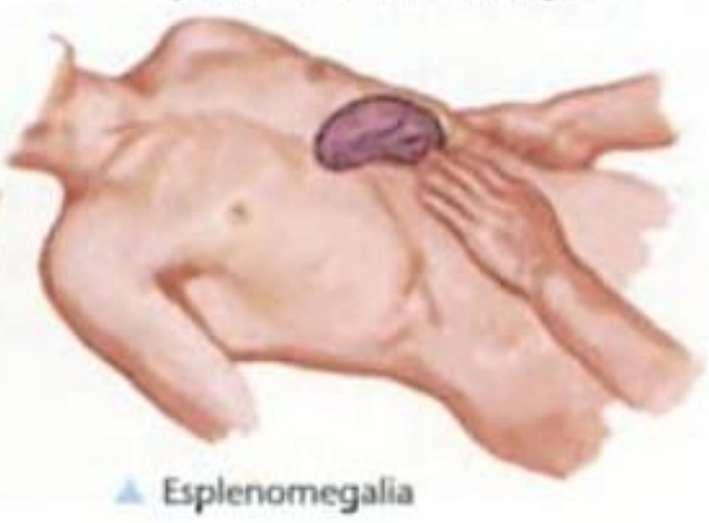
● Halitosis **hepática**

▲ Eritema de las palmas

▲ Dedos «en palillos de tambor» y lesiones del lecho ungueal

▲ Ginecomastia

▲ Hepatomegalia



▲ Esplenomegalia

▲ Prurito

Ascitis

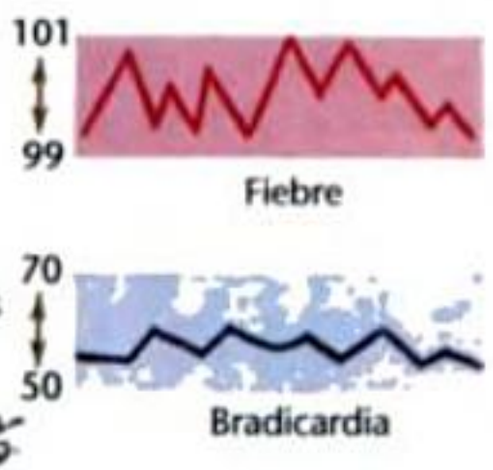
Presacro — Edema — Tobillos

▲ Cabeza de medusa

▲ Atrofia testicular

▲ Orina oscura

▲ Heces claras



Material protegido por derechos de autor

El desarrollo de los sinusoides hepáticos y las vías biliares es relativamente complejo. Los trastornos en este desarrollo provocan una distribución irregular de las vías biliares y dan lugar a lesiones nodulares y quísticas.

Adenoma de las vías biliares

En las biopsias y autopsias no es raro encontrar proliferaciones irregulares de las vías biliares rodeadas por abundante material fibroso. Macroscópicamente estas lesiones tienen el aspecto de nódulos blancos; las pequeñas cavidades que hay en su interior constituyen un plexo irregular que con frecuencia está conectado con el sistema biliar y contiene cálculos biliares. Estos adenomas de las vías biliares deben distinguirse de otras lesiones inflamatorias.

Quistes hepáticos

Las mismas alteraciones que se producen en los adenomas de las vías biliares provocan quistes hepáticos cuando los adenomas crecen y se conectan entre sí. Por eso los grandes quistes se encuentran sobre todo en los adultos. Estos quistes solitarios pueden provocar un importante aumento del tamaño del hígado y comprimir las estructuras tanto intrahepáticas como extrahepáticas. Sin embargo, la función hepática no suele estar alterada.

En el diagnóstico diferencial de todos los quistes hepáticos deben tenerse en cuenta las siguientes enfermedades:

- Quistes provocados por parásitos (v. pág. 998).
- Quistes postinfecciosos.
- Quistes postraumáticos.
- Quistes provocados por neoplasias.

Hígado quístico

Con mucha mayor frecuencia aparece un hígado quístico congénito, que puede afectar solamente al hígado (raramente) o también a los riñones y al páncreas. Con poca frecuencia aparecen también alteraciones en otras estructuras (p. ej., aneurismas de las aa. cerebrales).

Tampoco en este caso suele estar alterada la función hepática, a pesar de que estas lesiones a veces son bastante extensas. Sin embargo, a veces los quistes pueden provocar dolor en el epigastrio simplemente por su tamaño, y provocar sensación de saciedad. Esto sucede sobre todo entre los 40 y 50 años de edad. En raras ocasiones, en los recién nacidos y lactantes pueden provocar insuficiencia respiratoria.

Por regla general, el pronóstico no depende de la afección del hígado sino de la concomitante en los riñones.

Lóbulo de Riedel

Se trata de una prolongación en forma de lengua del lóbulo hepático derecho que nace en su borde anterior a la altura de la vesícula biliar. Normalmente esta prolongación mide pocos centímetros y su inserción es muy delgada, lo cual le da una imagen similar a un pólipo.

El lóbulo de Riedel puede ser congénito o aparecer por estrangulamiento del tejido hepático. Acostumbra a ir acompañado de colelitiasis.

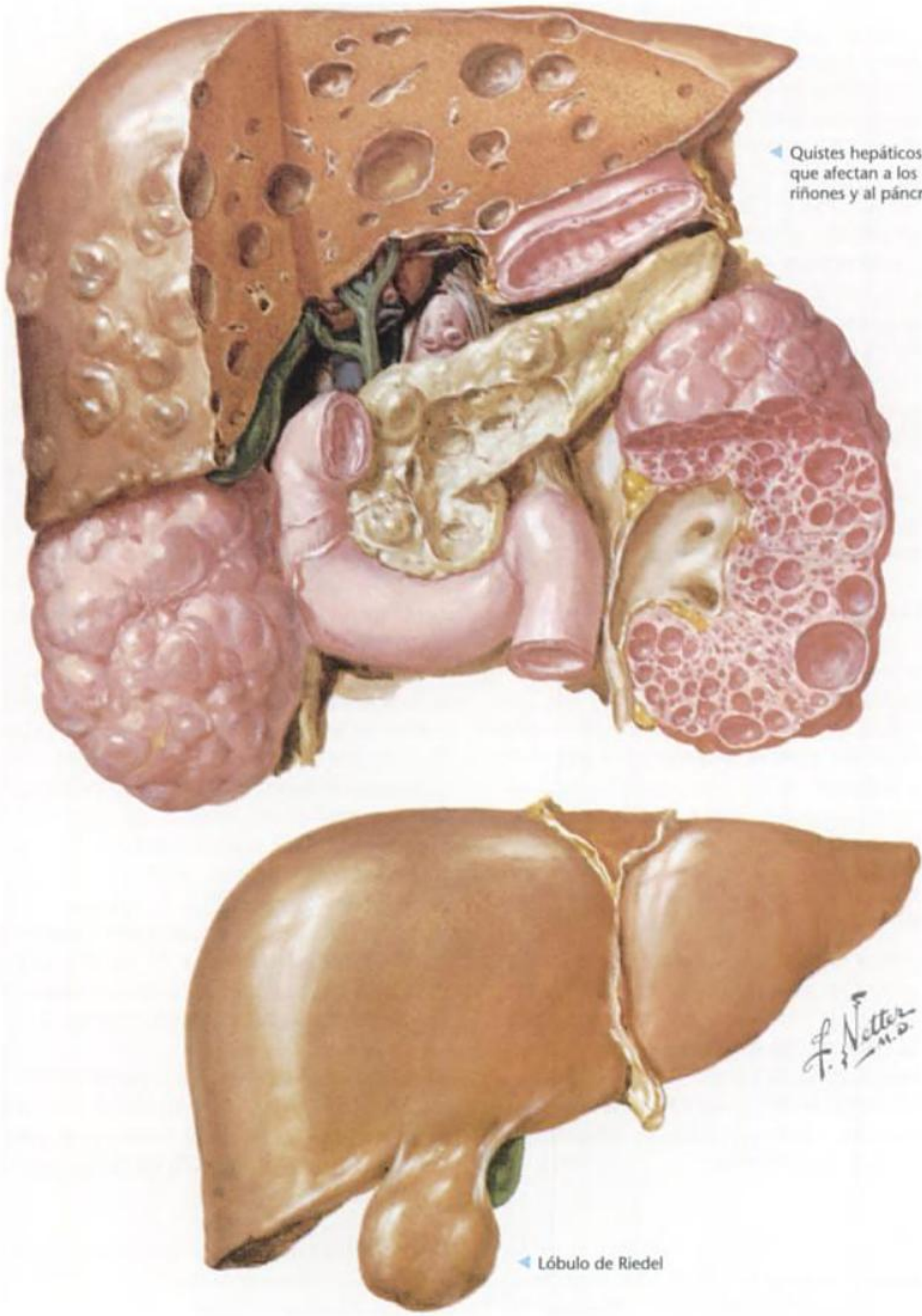
El tejido hepático del lóbulo suele ser normal, aunque puede presentar signos de fibrosis o de retención biliar, sobre todo cuando el lóbulo y su riego sanguíneo o drenaje biliar están comprimidos.

La importancia clínica del lóbulo de Riedel radica en que, a la palpación, puede confundirse con una hipertrofia de la vesícula biliar, un tumor del epiplón menor o un quiste de páncreas.

Situs inversus (heterotaxia)

Puesto que un *situs inversus* es extraordinariamente raro, casi siempre presenta problemas de diagnóstico. Es más frecuente el denominado *situs inversus* completo *(situs inversus totalis)*, en el que tanto los órganos torácicos como los abdominales se encuentran en el lado opuesto, que el *situs inversus* incompleto *(situs inversus partialis)*, en el que solamente están invertidos los órganos abdominales. En cualquier caso, el hígado siempre se ve afectado.

Material protegido por derechos de autor



Quistes hepáticos que afectan a los riñones y al páncreas

Lóbulo de Riedel

Material protegido por derechos de autor

Definición

Se entiende por *cirrosis hepática* el estado final irreversible de diversas enfermedades hepáticas crónicas en que se ha perdido la arquitectura normal de los lobulillos y vasos. Se produce una fibrosis inflamatoria con formación de septos de tejido conjuntivo y nódulos regenerativos.

Patogénesis

La patogénesis de la cirrosis hepática, independientemente de la etiología de la afección subyacente, sigue varios pasos: a la necrosis celular le siguen zonas de colapso del parénquima que después serán sustituidas por septos de tejido conjuntivo, en que se activará la fibrogénesis (v. pág. 969). En la zona de los hepatocitos conservados se forman nódulos de regeneración. En función de su tamaño, las cirrosis se dividen en:

- Micronodulares (nódulos de regeneración de hasta 3 mm de diámetro).
- Macronodulares (nódulos de regeneración de 3 mm a 3 cm de diámetro).
- Nodulares mixtos (mezcla de ambas formas).

Estas alteraciones provocan una limitación de la función hepática normal. Otra consecuencia es una destrucción de la estructura del sistema vascular hepático y, a continuación, hipertensión portal (**A**; v. pág. 972). Además, se forman cortocircuitos vasculares intrahepáticos entre los vasos de la porta y las vv. hepáticas, con reducción del riego del tejido hepático.

Epidemiología

El número de enfermos de cirrosis se calcula en varios cientos de miles; el 75 % de ellos son hombres. Una cirrosis hepática o sus complicaciones son la quinta causa de muerte en Europa. En Europa, la cirrosis suele ser la consecuencia del alcoholismo o de una hepatitis, mientras que en los países en vías de desarrollo suele estar provocada por enfermedades infecciosas (p. ej., parasitosis).

Etiología

Alcoholismo. En cerca del 60 % de los pacientes cirróticos, la causa es el alcoholismo. Se consideran tóxicas cantidades de alcohol superiores a:

- 30 g diarios para los hombres.
- 20 g diarios para las mujeres.

Su evolución sigue un curso que pasa por los estadios de hígado graso y hepatitis de hígado graso, hasta cirrosis hepática micronodular.

Hepatitis. La cirrosis hepática posthepatitis, que aparece en la hepatitis crónica B, C o D, representa cerca del 30 % de los casos. El 10 % restante se debe a causas bastante menos frecuentes.

Otras enfermedades. Entre ellas se encuentran las siguientes:

- Hepatitis autoinmune.
- Cirrosis biliar *primaria*.
- Colangitis esclerosante primaria (v. pág. 970).

La cirrosis biliar *secundaria* aparece tras una colestasis prolongada. En los niños, ello puede deberse a una atresia de las vías biliares. Las colestasis prolongadas sin tratar, provocadas por cálculos biliares o procesos estenosantes de las vías biliares, prácticamente ya no se observan, gracias al gran avance de los métodos de diagnóstico.

Las enfermedades metabólicas congénitas, como el síndrome de Wilson (v. pág. 982) o la hemocromatosis (v. pág. 984), se manifiestan con frecuencia en la infancia en forma de cirrosis hepática.

En caso de insuficiencia cardíaca derecha crónica grave con estasis hepática de larga duración, aparece la llamada «cirrosis cardíaca». Debido a la reducción de la incidencia de pericarditis constrictiva, hoy en día estos casos constituyen una rareza. Es igualmente rara la obstrucción aguda de las vv. hepáticas, el síndrome de Budd-Chiari, que suele provocar insuficiencia hepática fulminante, y sólo causa cirrosis en escasas ocasiones.

Medicamentos. Las lesiones del hígado provocadas por los medicamentos también suelen manifestarse en forma de hepatitis aguda o crónica; es raro que aparezca una cirrosis hepática provocada por medicamentos u otras toxinas.

Otros. En los países en vías de desarrollo, la malnutrición puede provocar la aparición de una cirrosis hepática. Asimismo, también puede deberse a la infección con esquistosomas (v. pág. 1000).

Material protegido por derechos de autor

A. Patogénesis de la hipertensión portal

B. Causas de la reducción de la irrigación en la cirrosis

Material protegido por derechos de autor

Clínica

Generalidades. Los trastornos suelen aparecer bastante tarde, y al principio son inespecíficos. Consisten en síntomas generales como cansancio, agotamiento, pérdida de apetito, sensación de saciedad o presión en el epigastrio. Con frecuencia, los primeros síntomas consisten en un aumento del perímetro abdominal («el cinturón ya no me llega») y edemas en las piernas. En una parte considerable de los pacientes, la primera sintomatología clínica consiste en complicaciones (p. ej., hemorragias de las varices esofágicas). Pero el examinador experto suele poder establecer el diagnóstico, o por lo menos sospecharlo, basándose en la imagen clínica típica del paciente (v. fig.). Estos pacientes suelen tener unos brazos y piernas (salvo edema de piernas) muy delgados en comparación con el abdomen, muy voluminoso. Además, la mayor presión intraabdominal provocada por la ascitis da lugar con mucha frecuencia a una hernia umbilical.

Piel. Con frecuencia la piel presenta ictericia y pequeñas hemorragias. Los síntomas cutáneos típicos son las arañas vasculares, que aparecen con máxima frecuencia en el escote y la espalda, y un eritema de las palmas de las manos. Debido al prurito, la piel casi siempre presenta arañazos. Las «cabezas de medusa», una circulación sanguínea de derivación de las vv. cutáneas abdominales por la v. umbilical, solamente aparecen en el 1 % de los pacientes.

Alteraciones gonadales. En los hombres se produce un desequilibrio hormonal que provoca ginecomastia, pérdida del vello masculino secundario («calvicie abdominal») y atrofia testicular. Las mujeres describen trastornos del ciclo menstrual y, en los casos más marcados, amenorrea secundaria.

Diagnóstico

Es importante una anamnesis extensa, especialmente referida al consumo de alcohol y medicamentos, anteriores transfusiones de sangre y posibles hepatitis padecidas. Asimismo el cuadro clínico típico y los parámetros analíticos de las enzimas hepáticas también ayudan en el diagnóstico.

Laboratorio. En la sangre, los factores de coagulación dependientes de la vitamina K están reducidos, lo cual se manifiesta por una reducción del valor del tiempo de Quick. También está reducida la albúmina, que se sintetiza en el hígado. Las transaminasas, las enzimas indicadoras de colestasis y la bilirrubina, dependiendo de la enfermedad subyacente y de algún componente inflamatorio adicional, pueden ser normales o patológicas. Asimismo, el amoníaco es normal o elevado; incluso en algunos casos de encefalopatía hepática clínicamente manifiesta (v. pág. 976), es frecuente que sea normal. En caso de etiología poco clara de la cirrosis, para el diagnóstico inicial hay que realizar otros análisis de laboratorio:

- Serología de determinadas infecciones víricas como hepatitis, citomegalovirus y Epstein-Barr.
- Análisis de cobre, ceruloplasmina, hierro y α-1-antitripsina.

Métodos de diagnóstico por imagen. La ecografía proporciona información sobre el tamaño y características del hígado, una posible esplenomegalia o una ascitis.

Métodos invasivos. En una ascitis detectada por primera vez, debe realizarse una punción y analizarla. En caso de que la causa no esté clara y exista un componente inflamatorio, que posiblemente todavía sea tratable, está indicado un análisis histológico del hígado. La muestra de tejido puede obtenerse mediante punción hepática transcutánea guiada por ultrasonidos o mediante laparoscopia diagnóstica.

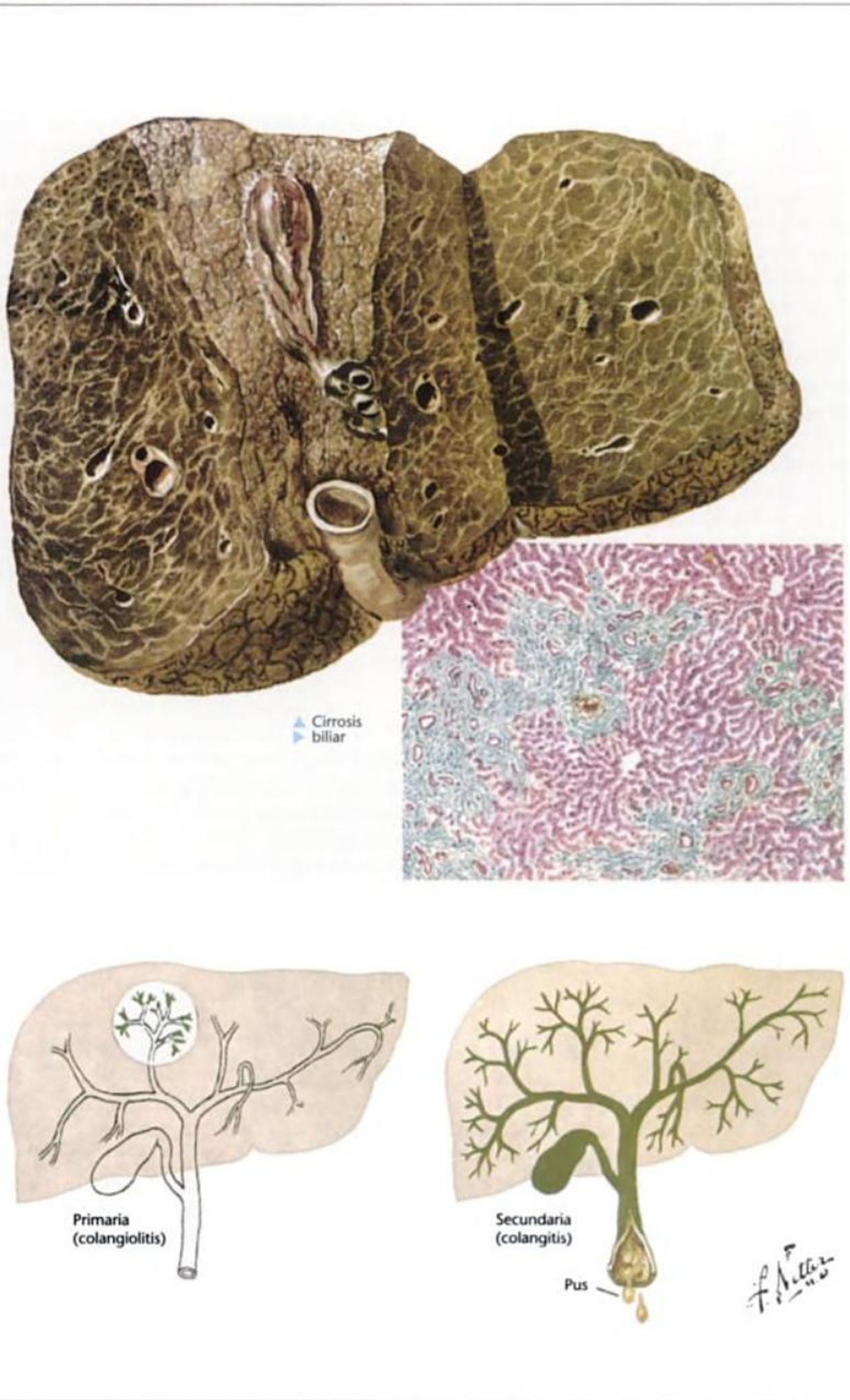
Clasificación

Para estimar la gravedad de una cirrosis hepática y, por lo tanto, su pronóstico, se ha impuesto la práctica de la clasificación por estadios de Child:

Criterios	1 punto	2 puntos	3 puntos
Albúmina en suero (g/l)	> 3,5	2,8-3,5	< 2,8
Bilirrubina en suero (mg/dl)	< 2	2-3	< 3
Tiempo de Quick (%)	> 70	40-70	< 40
Ascitis	0	+	++
Encefalopatía hepática	0	grado I-II	grado III-IV

Un estadio A de Child supone 5-6 puntos, un estadio B 7-9 puntos y un estadio C 10-15 puntos.

Material protegido por derechos de autor



▲ Cirrosis
▶ biliar

Material protegido por derechos de autor

Se entiende por aumento de la presión de la v. porta o hipertensión portal el aumento de la presión sanguínea de la v. porta por encima de los 12 mm Hg. La presión normal de la v. porta es de 6-8 mm Hg.

Etiología

Las causas de una hipertensión portal son diversas. Sin embargo, en los países occidentales industrializados, en el 90 % de los casos la causa es una cirrosis hepática. Se ha impuesto la clasificación en función de la localización de la causa (v. fig.):

- Prehepática.
- Intrahepática.
- Posthepática.

Causas prehepáticas. Entre éstas se encuentran la obstrucción trombótica de la vena o la compresión de las vv. porta y esplénica. La obstrucción de las vv. porta o esplénica puede estar provocada por infecciones abdominales graves. En los recién nacidos, la infección umbilical constituye un factor de riesgo de este cuadro. En los adultos, la causa puede ser una apendicitis, cualquier peritonitis o inflamaciones biliares y pancreáticas. Raramente las lesiones (como el síndrome de Crohn o la colitis ulcerosa) pueden provocar complicaciones de tanta gravedad. Los pacientes con hipercoagulabilidad de la sangre también corren riesgos (p. ej. en casos de policitemia *vera*, enfermedades mieloproliferativas y trombocitosis). También las vasculitis, en especial la panarteritis nudosa, constituyen factores de riesgo. Pueden producirse alteraciones mecánicas de la v. porta o trombosis de la v. esplénica tras una intervención quirúrgica o un traumatismo. La hipertensión portal también puede ser consecuencia de una compresión vascular desde el exterior; lo más frecuente son los tumores malignos del páncreas o del hígado; también los grandes seudoquistes pancreáticos pueden comprimir los vasos.

Causas intrahepáticas. El desencadenante más frecuente es la cirrosis hepática con sus diversas causas (v. pág. 964). También las metástasis hepáticas, grandes tumores hepáticos primarios y enfermedades mieloproliferativas con infiltración del tejido hepático pueden provocar hipertensión portal. En los países tropicales, la causa más frecuente es la esquistosomiasis (v. pág. 1000).

Causas posthepáticas. Las causas de una hipertensión portal posthepática se encuentran en las vv. hepáticas, la v. cava inferior y el corazón derecho. La obstrucción súbita de las vv. hepáticas se denomina *síndrome de Budd-Chiari*. Hoy en día, tanto la trombosis de la v. cava inferior como la pericarditis constrictiva son muy raras.

Clínica

La sintomatología clínica dependerá siempre de la enfermedad subyacente y de las consecuencias de la hipertensión portal. Estas últimas consisten en la formación de circulaciones colaterales a través de las vv. esofágicas (v. pág. 968), vv. anorrectales, vv. de la piel del abdomen y (raramente) de la v. umbilical, con las consecuentes complicaciones hemorrágicas. Se produce una estasis con esplenomegalia, y además de la ascitis (v. pág. 974) también pueden aparecer edemas periféricos.

En caso de obstrucciones vasculares agudas por trombos, el síntoma principal es la aparición de dolor abdominal.

Diagnóstico

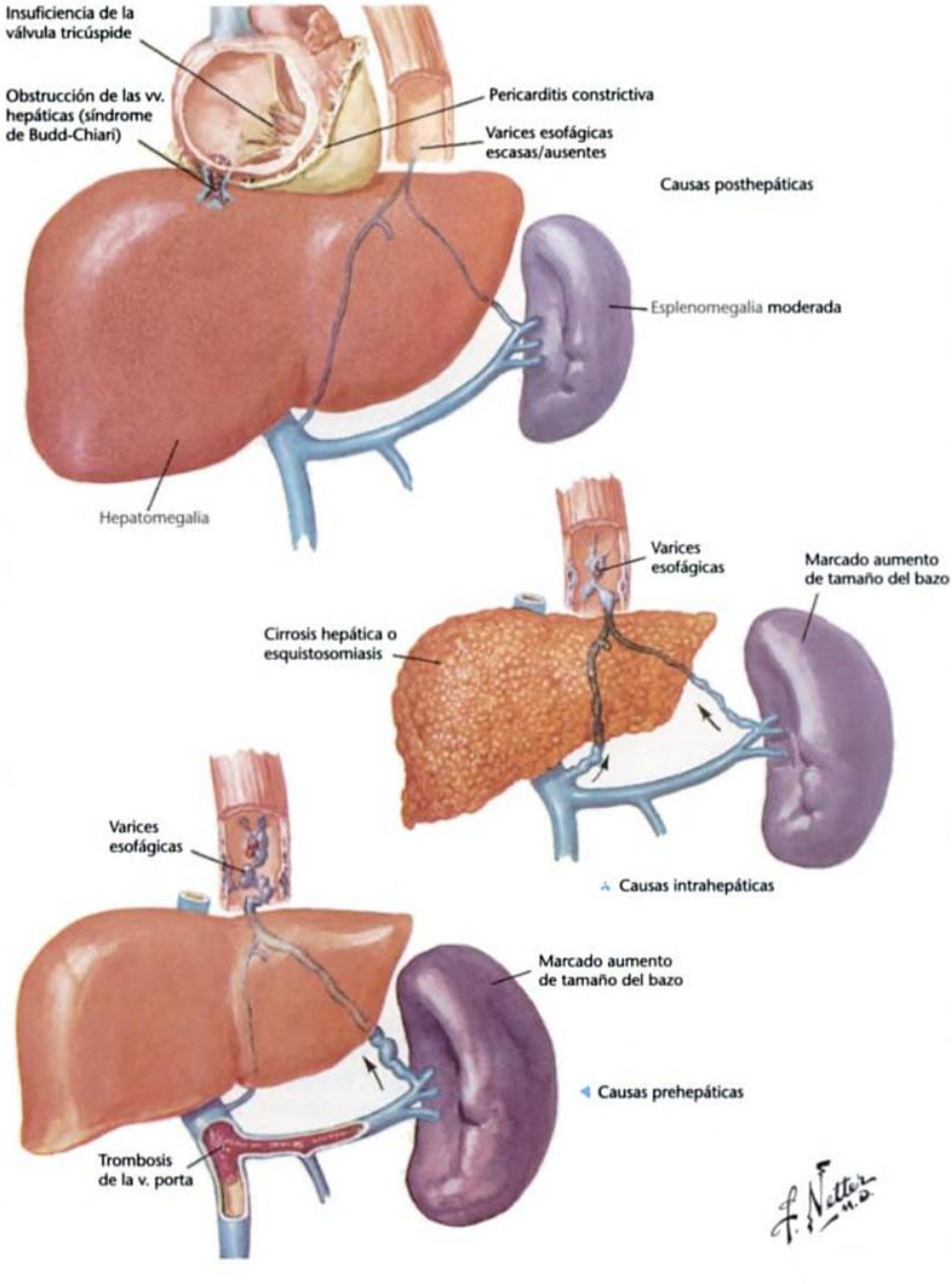
Cuando aparece por primera vez hipertensión portal manifiesta, debe descartarse en primer lugar una obstrucción vascular de dicha zona. Para esto se puede recurrir a una ecografía bidimensional en color o, para mayor precisión, una angiografía.

Es importante medir la presión sanguínea y obtener una imagen de la circulación portal mediante algún medio de contraste, sobre todo ante una operación de *shunt*.

Terapia

En caso de que la hipertensión portal se deba a obstrucción vascular trombótica, puede aplicarse una terapia causal consistente en una trombólisis. En caso de cirrosis hepática, las posibilidades terapéuticas son conservadoras y consisten en administrar nitratos y β-bloqueantes. Las terapias más eficaces, si bien constituyen alternativas con abundantes efectos secundarios, son las operaciones de *shunt* portosistémicos o la colocación de un *stent-shunt* intrahepático portocava (v. pág. 968).

Material protegido por derechos de autor



Material protegido por derechos de autor

Se entiende por ascitis la acumulación de líquido libre en la cavidad peritoneal, con retención general de sal y agua en el espacio extracelular.

Etiología

La formación de una ascitis puede deberse a las más diversas enfermedades. La causa más frecuente es la hipertensión portal (v. pág. 972). Otras causas pueden ser:

- Sobrecarga del corazón derecho.
- Procesos inflamatorios en la cavidad abdominal con ascitis casi siempre moderadas, que con frecuencia suele encontrarse alrededor de la zona del proceso inflamatorio.
- Inflamaciones intraabdominales graves con peritonitis y eventualmente grandes ascitis (p. ej., pancreatitis aguda exudativa o necrotizante).
- Diversos procesos malignos con producción de enormes ascitis, sobre todo carcinoma peritoneal (especialmente tumores de páncreas, vesícula biliar, estómago e hígado, así como todos los tumores que presenten metástasis hepática).
- Tumores ginecológicos (p. ej., carcinoma ovárico).

Otra causa posible es la hipoalbuminemia observada en diversos estadios. Ésta aparece, p. ej., en los casos de:

- Pérdida de proteínas a través de los riñones en el síndrome nefrótico.
- Pérdida de proteínas a través del intestino en la enteropatía exudativa.
- Cirrosis hepática.

Clínica

Los pacientes se quejan de un aumento de perímetro abdominal, sensación de tensión y opresión en el epigastrio. Cuando hay grandes ascitis, la reducción de la movilidad diafragmática que provocan da lugar a insuficiencia respiratoria.

Diagnóstico

La ascitis puede sospecharse mediante percusión, pero debe confirmarse mediante ecografía. Cuando la ascitis aparece por primera vez, está indicado realizar una punción diagnóstica para analizar su contenido en proteínas, células, microorganismos y detección de células malignas. Mediante el contenido proteico puede distinguirse entre un trasudado y un exudado, lo cual (junto con otros síntomas de la enfermedad subyacente) permite establecer la causa de la ascitis.

Terapia

La terapia consiste, en primer lugar, en el tratamiento de la enfermedad fundamental (quimioterapia, tratamiento de la infección existente, aporte de proteínas, etc.).

Las ascitis propias de una cirrosis hepática se tratan con una restricción de sodio y líquidos combinada con antagonistas de la aldosterona. En caso de ascitis *moderadas* están indicados además los diuréticos a dosis bajas. Si se trata de *grandes* ascitis, en lugar de administrar diuréticos puede recurrirse a paracentesis periódicas (punciones terapéuticas) y a continuación administrar albúmina.

Si la ascitis es totalmente refractaria a la terapia debe considerarse la colocación de un *stent-shunt* intrahepático portocava o una operación de *shunt*.

Complicaciones

Infección. Una invasión de microorganismos intestinales, casi siempre *E. coli*, puede provocar la infección de una ascitis, también llamada «peritonitis bacteriana espontánea». Ésta se manifiesta en forma de dolores abdominales difusos a la presión, y se confirma analizando el número y tipo de células de una ascitis. No siempre se consigue identificar el microorganismo. El cuadro clínico requiere tratamiento antibiótico inmediato.

Lesión renal. La administración forzada de diuréticos o la pérdida de volumen (p. ej., mediante paracentesis) puede provocar una reducción de la irrigación renal. En caso de que los riñones ya estuviesen previamente dañados, esto podría dar lugar a un síndrome hepatorrenal con insuficiencia renal aguda y empeoramiento de la función hepática. El pronóstico del síndrome hepatorrenal es siempre muy malo.

Material protegido por derechos de autor

La expresión «encefalopatía hepática» indica un síndrome de trastornos de la función cerebral, en principio reversible. La causa de la enfermedad es el efecto de ciertas sustancias tóxicas sobre el cerebro (p. ej., amoníaco, mercaptano, fenoles y ácido γ-aminobutírico). Éstos alcanzan concentraciones tóxicas, por un lado, a causa de la claudicación de la función de desintoxicación del hígado, que se produce en la insuficiencia hepática, y por otro a causa de una desviación parcial de la sangre de la v. porta, que no pasa por el hígado.

En esta enfermedad deben distinguirse las lesiones frecuentemente irreversibles del SNC en el síndrome de Korsakoff y la encefalopatía de Wernicke.

Etiología

En caso de conocer la existencia de cirrosis hepática, es fácil deducir el factor desencadenante de la aparición de la encefalopatía. Entre los más frecuentes se encuentran las transgresiones dietéticas, que suelen ser debidas a la no observación de la restricción proteica o a un exceso de alcohol. Asimismo, una hemorragia gastrointestinal puede provocar un aumento del nivel de proteína en el intestino, que sobrepase la capacidad de desintoxicación del hígado. Por eso, en los pacientes con cirrosis hepática, tras una hemorragia se aplica una profilaxis medicamentosa para reducir la flora intestinal productora de amoníaco.

Las infecciones graves con fiebre, alteraciones del equilibrio de líquido o ácido-base (sobre todo alcalosis hipocaliémicas e hiponatremias) o diarreas y vómitos pueden provocar rápidamente una encefalopatía. A veces se produce una situación peligrosa de origen yatrogénico (p. ej., tras medidas diuréticas forzadas o aplicación de sedantes y opiáceos).

Clínica

En la encefalopatía hepática se ha impuesto la clasificación clínica en cuatro estadios:

- Estadio I **(A)**. Los pacientes sufren confusión progresiva, falta de ánimo y un cambio primario de la personalidad. Con frecuencia también sus movimientos se vuelven más lentos, tienen problemas de concentración y el habla se hace poco clara. Es típica la aparición de un temblor marcado de las manos, el llamado *flapping tremor*.
- Estadio II **(B)**. En esta fase, los pacientes están cada vez más adormilados y apáticos. Aparece una debilidad muscular muy marcada y el *flapping tremor* es cada vez más intenso. En el EEG se observan alteraciones.
- Estadio III. Los pacientes están casi siempre dormidos, aunque se les puede despertar. Mantienen los reflejos corneal y visual y el *flapping tremor*. El EEG presenta importantes alteraciones.
- Estadio IV **(C)**. En este estadio, el paciente se halla comatoso y no se despierta ni siquiera con estímulos dolorosos. No hay reflejo corneal ni visual, y el EEG presenta alteraciones más marcadas.

Diagnóstico

En caso de encefalopatía hepática, el diagnóstico más seguro se basa en la valoración del paciente. El amoníaco del suero puede estar elevado (aunque no necesariamente) y un nivel de amoníaco normal o reducido no descarta una encefalopatía. Para distinguirlo de estados espásticos se realiza un EEG.

Terapia

La terapia sintomática de la encefalopatía hepática consiste, en primer lugar, en eliminar las causas desencadenantes (p. ej., eliminar y antagonizar las benzodiacepinas). En caso de que la causa sea una hemorragia gastrointestinal, tras la correspondiente hemostasia debe eliminarse la sangre del intestino, normalmente con enemas y lactulosa. La lactulosa también ayuda a reducir la formación de amoníaco por parte de las bacterias intestinales. Los antibióticos de absorción escasa (p. ej., la neomicina) tienen el mismo efecto.

La alimentación parenteral permite restringir la proteína y evitar una situación catabólica. Esto se intenta conseguir con la administración de aminoácidos de cadenas ramificadas, que permiten una administración suficiente de nitrógeno.

Material protegido por derechos de autor

A. Estadio I
Alteración de la personalidad

B. Estadio II
Apatía, *flapping tremor*, debilidad muscular

Halitosis hepática

Clono rotuliano

Clono podal

Signo **de Babinski** positivo

C. Estadio IV
Coma

F. Netter M.D.

Modificaciones del EEG

Material protegido por derechos de autor

Alimentación errónea y deficitaria

Las lesiones hepáticas pueden ser debidas básicamente a una de las tres carencias siguientes:

- Suministro calórico global insuficiente (hambre).
- Falta de nutriente específico.
- Alimentación desequilibrada.

Alimentación insuficiente. El hambre o aporte calórico global insuficiente provoca una reducción general y progresiva del tamaño del hígado. Los hepatocitos contienen pocas proteínas, glucógeno y enzimas. El contenido en grasa del hígado se reduce aunque, en las fases finales de la alimentación deficitaria, en algunas especies animales también se ha observado un incremento. Finalmente, el hígado presenta una imagen de atrofia parda, con una superficie marrón que aún mantiene la estructura hepática. Los hepatocitos son muy pequeños y contienen gránulos con pigmento marrón. Con frecuencia también se observa hemosiderosis. Puesto que los cuerpos mal alimentados son más sensibles a las infecciones, es frecuente observar lesiones inflamatorias en el interior del hígado. Sin embargo, en general la función hepática se mantiene durante mucho tiempo, estando solamente reducidas las proteínas del suero, se elimina más cantidad de urobilinógeno en orina y, en algunos casos, se observa ginecomastia, que es la expresión de la reducción de la capacidad de metabolizar el estrógeno en el hígado.

Clínicamente, en los países industrializados la alimentación deficitaria grave desempeña cierto papel en los casos de demencia y en los carcinomas del tracto digestivo superior.

Alimentación desequilibrada. La alimentación desequilibrada constituye un problema relativamente frecuente en los países industrializados, en los que desempeñan un importante papel sobre todo los alimentos con exceso de calorías. Así, p. ej., el alcohol, el azúcar y las grasas provocan la síntesis de grasas.

Alcoholismo

Uno de los trastornos alimentarios más importantes y frecuentes es el que se observa en pacientes alcohólicos. Las enfermedades hepáticas provocadas por la ingesta de alcohol pertenecen al grupo de las enfermedades hepáticas más frecuentes (v. página 964 y s.). La dosis umbral que desencadena una enfermedad alcohólica se considera de 30 g diarios de alcohol en los hombres y 20 g en las mujeres. En conjunto, los factores siguientes provocan lesión hepática:

- Alimentación insuficiente o desequilibrada.
- Enfermedades intestinales y pancreatitis con la consecuente reducción del «rendimiento digestivo».
- Destrucción directa de los hepatocitos (no se conoce el mecanismo exacto).
- Mayor elaboración de sustancias utilizadas para la síntesis de las grasas (p. ej., acetil-CoA).

A consecuencia de todo ello puede producirse hígado graso, hepatitis alcohólica o cirrosis hepática. La alimentación desequilibrada o el hecho de satisfacer básicamente las necesidades calóricas con alcohol provoca, entre otras cosas, una relativa carencia proteica (v. más adelante) y una acumulación aún mayor de grasa en el hígado.

Kwashiorkor

Esta enfermedad se caracteriza por una carencia relativa de proteínas muy marcada en la alimentación de los niños, y se observa sobre todo en las regiones tropicales. Provoca un hígado graso que ya aparece a los 2 o 3 años de vida, cuando los niños ya no se alimentan (solamente) de la leche materna, sino que suelen recibir una dieta normalmente rica en calorías pero pobre en proteínas. La relativa carencia proteica provoca trastornos en la formación de proteínas plasmáticas y un exceso relativo de las grasas, que se acaban almacenando en el hígado.

La enfermedad puede ir acompañada de hemosiderosis, atrofia pancreática y edemas generalizados. Con frecuencia es característico un trastorno de la pigmentación, con despigmentaciones en algunos puntos. Con frecuencia, el pelo negro se decolora, adoptando un tono marrón rojizo. De ahí viene el nombre de «kwashiorkor», que procede de una tribu africana y significa «niño rojo».

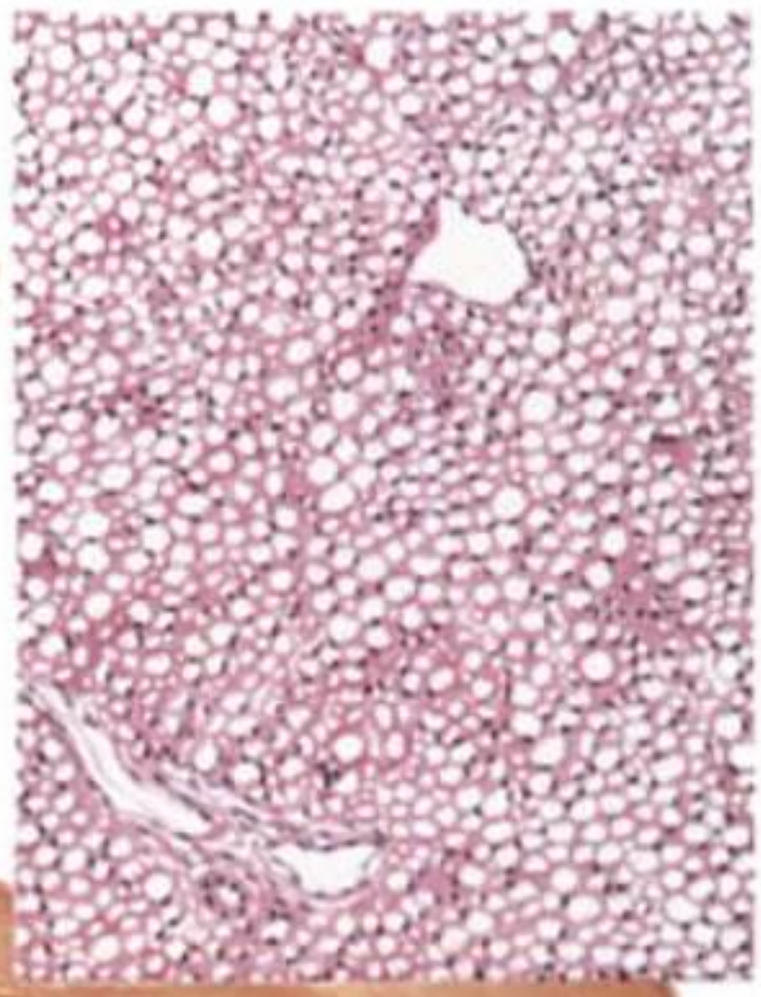
Material protegido por derechos de autor

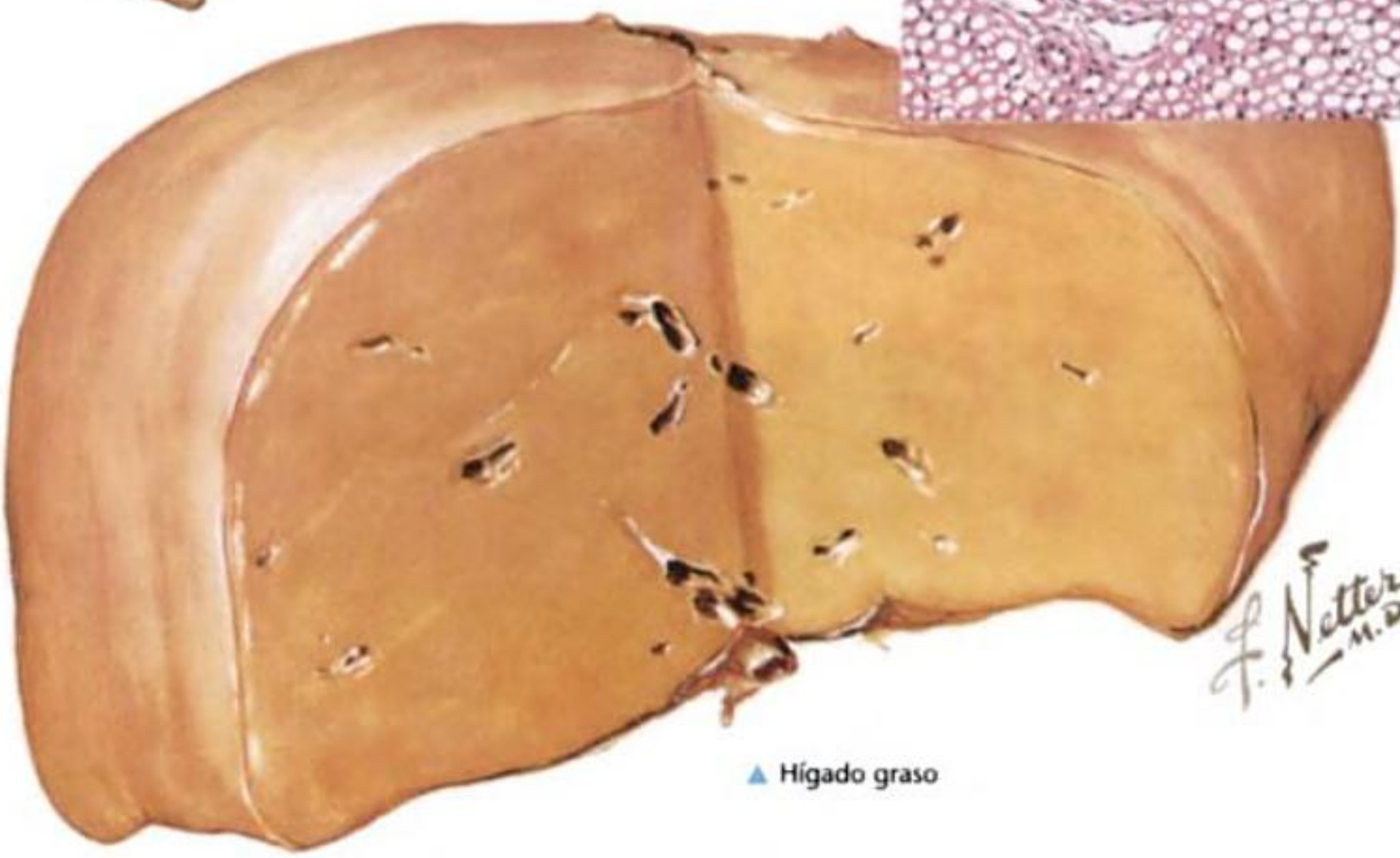
▼ Alcoholismo

Productos metabolizadores de grasas

Productos elaboradores de grasas

▼ Kwashiorkor





▲ Hígado graso

Material protegido por derechos de autor

Enfermedad de Gierke

Existen seis enfermedades distintas relacionadas con el almacenamiento de glucógeno, que en conjunto son poco frecuentes. Están provocadas por determinados defectos enzimáticos del metabolismo del glucógeno. En el caso de la enfermedad de Gierke, que representa cerca del 30 % de todas las enfermedades relacionadas con el almacenamiento de glucógeno, falta la enzima glucosa-6-fosfatasa, esencial para la obtención de glucosa a partir de glucógeno. Esto provoca una acumulación excesiva de glucógeno, principalmente en los hepatocitos, aunque también se acumula en la musculatura esquelética, los riñones y el corazón.

Anatomía patológica. El hígado es muy grande (hepatomegalia marcada), liso, brillante y de color marrón rosáceo. A menudo su contenido en grasa es elevado. Los hepatocitos también están aumentados de forma proporcional, y finalmente presentan vacuolas y un citoplasma granulado con un núcleo central.

Clínica. Destacan, en primer lugar, una hipoglucemia y una acidosis láctica muy marcadas (que en no pocas ocasiones constituyen un riesgo de muerte), sobre todo en la fase inicial. Después destacan un retraso en el crecimiento y obesidad (en la cara y el tronco). Las hipoglucemias son un síntoma recurrente. Por el contrario, los elevados valores de ácido úrico hacen que sean posibles ataques de gota ya a los 10-20 años **(A)**.

Galactosemia

Esta glucogenosis puede ser debida a tres defectos enzimáticos distintos del metabolismo de la lactosa, todos ellos heredables por vía autosómica recesiva. Los cuadros patológicos provocados por ellos son muy heterogéneos y se deben a una elevación patológica de la galactosa en sangre.

Clínica. Los síntomas posibles son:

- Vómitos, deshidratación y rechazo del alimento.
- Ictericia prolongada muy marcada; anemia hemolítica.
- Intranquilidad, espasmos, finalmente coma; lesiones cerebrales con retraso psicosomático; trastornos del habla.
- Tendencia a las sepsis, sobre todo por *E. coli*.
- Hepatoesplenomegalia marcada, después cirrosis hepática **(B)**.
- Trastornos de la función renal (síndrome de Fanconi: incremento de la excreción de aminoácidos, fosfato y glucosa, así como acidosis tubular renal).
- Aparición de una catarata.
- Insuficiencia ovárica.

Enfermedad de Gaucher

La denominada *cerebrosidosis* consiste en un defecto de la β-glucocerebrosidasa, que se hereda por vía autosómica recesiva (v. también pág. 652).

Anatomía patológica. A causa del defecto enzimático, los glucocerebrósidos se acumulan en las células del sistema reticuloendotelial. Al final los macrófagos se transforman en células de Gaucher patognomónicas. Se trata de grandes células poligonales con pequeños núcleos excéntricos y un citoplasma homogéneo.

Clínica. Con frecuencia el hígado y el bazo están hipertrofiados. En la forma subcutánea están frecuentemente afectados los huesos (la llamada *osteomielitis aséptica*), con tendencia a las hemorragias a consecuencia de una trombocitopenia.

Enfermedad de Niemann-Pick

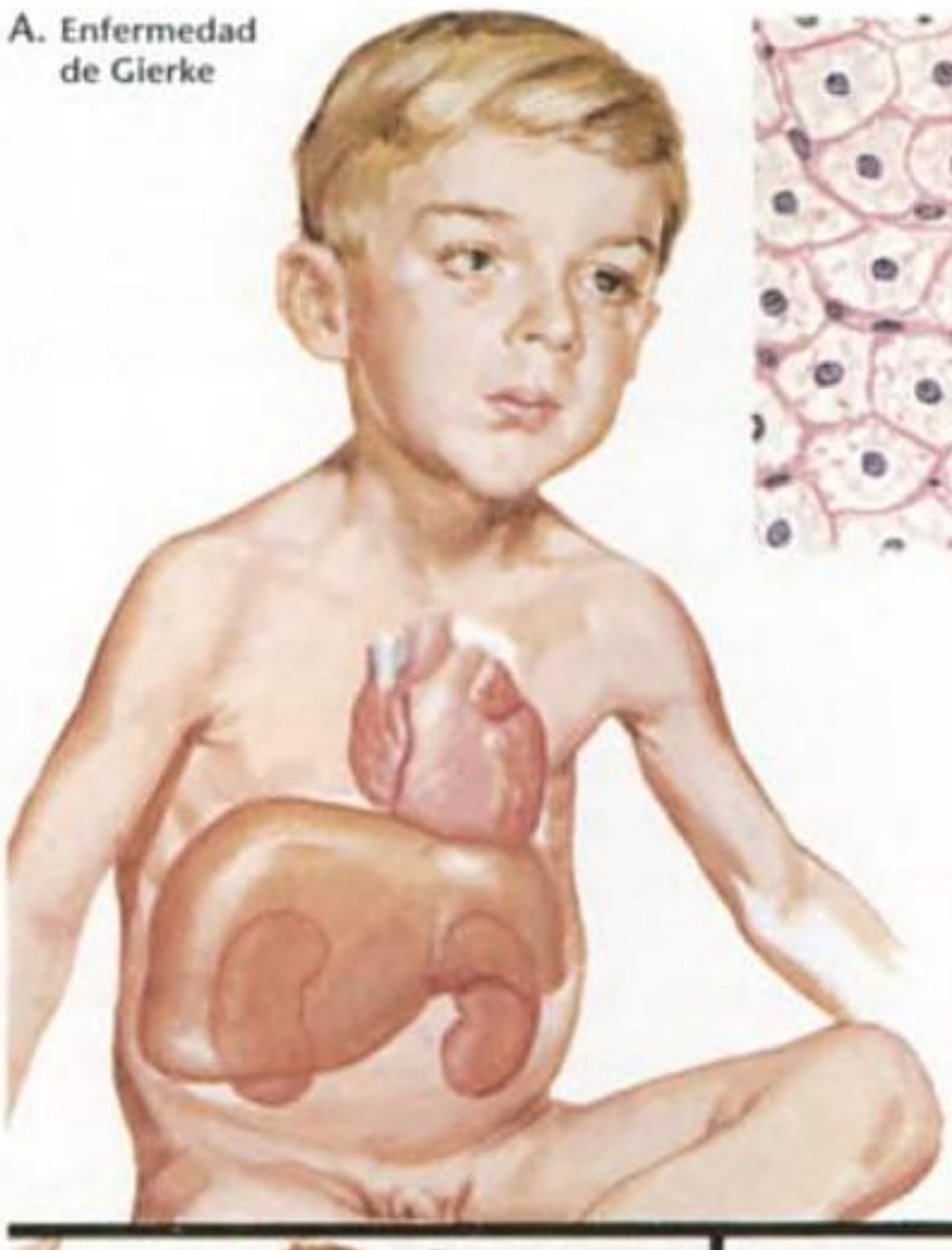
Se trata de una enfermedad hereditaria autosómica recesiva del metabolismo de los lípidos: hay un defecto en la enzima esfingomielinasa que reduce su actividad enzimática. Esta enfermedad es también muy rara.

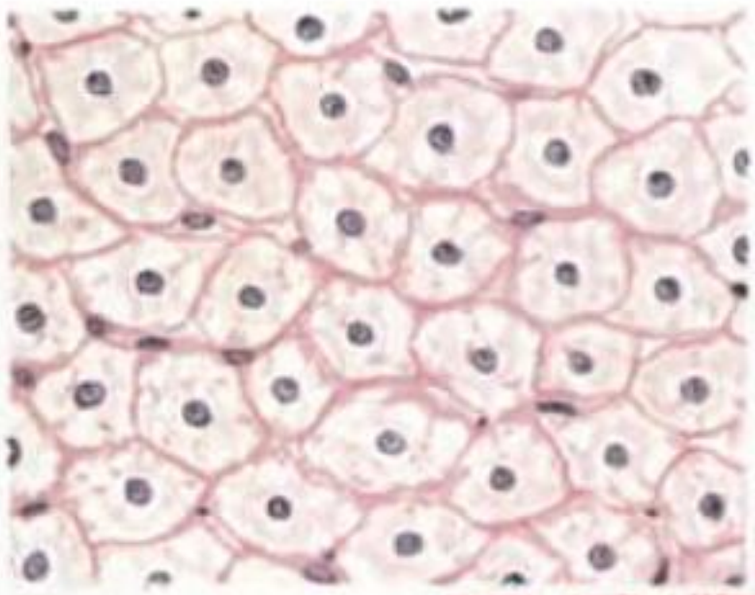
Anatomía patológica. Tanto el hígado como el bazo están extremadamente aumentados de tamaño, las células de Kupffer son enormes y con frecuencia se transforman en células espumosas cargadas de grasa con un núcleo central. Muy a menudo la estructura hepática desaparece y no puede detectarse ni fibrosis ni cirrosis, mientras que la función hepática suele permanecer inalterada.

Clínica. Los primeros síntomas clínicos aparecen en los tres primeros meses de vida: anemia y caquexia. También es posible que se presente un importante retraso mental. Muchos niños son ciegos y sordos, y no superan los 2 años de edad. Aprox. en la mitad de los casos aparece una mancha de color rojo cereza sobre la retina **(C)**.

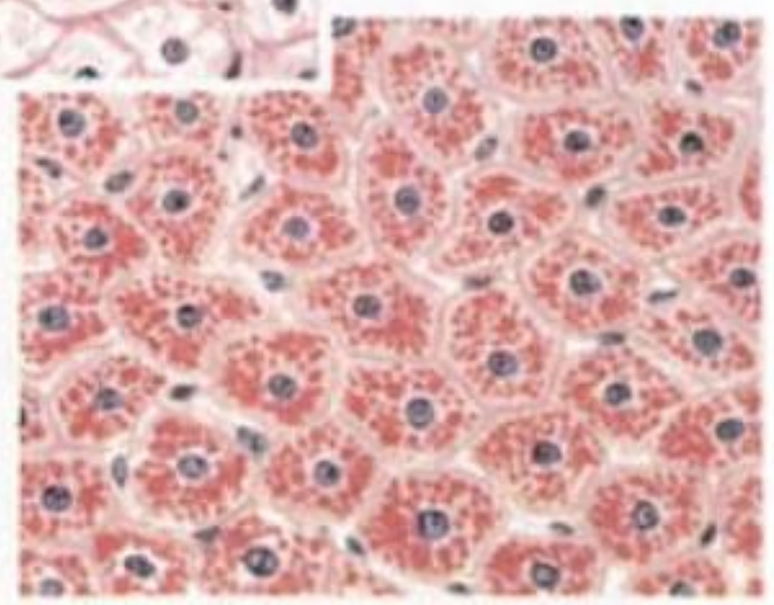
Material protegido por derechos de autor

A. Enfermedad de Gierke



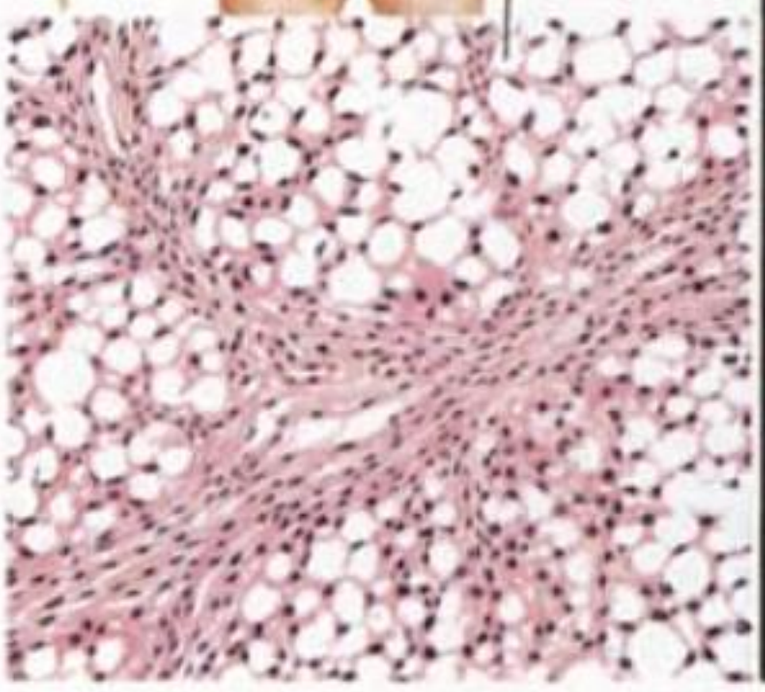


◀ Preparado hepático (tinción de hematoxilina-eosina): células gigantes con pequeñas vacuolas

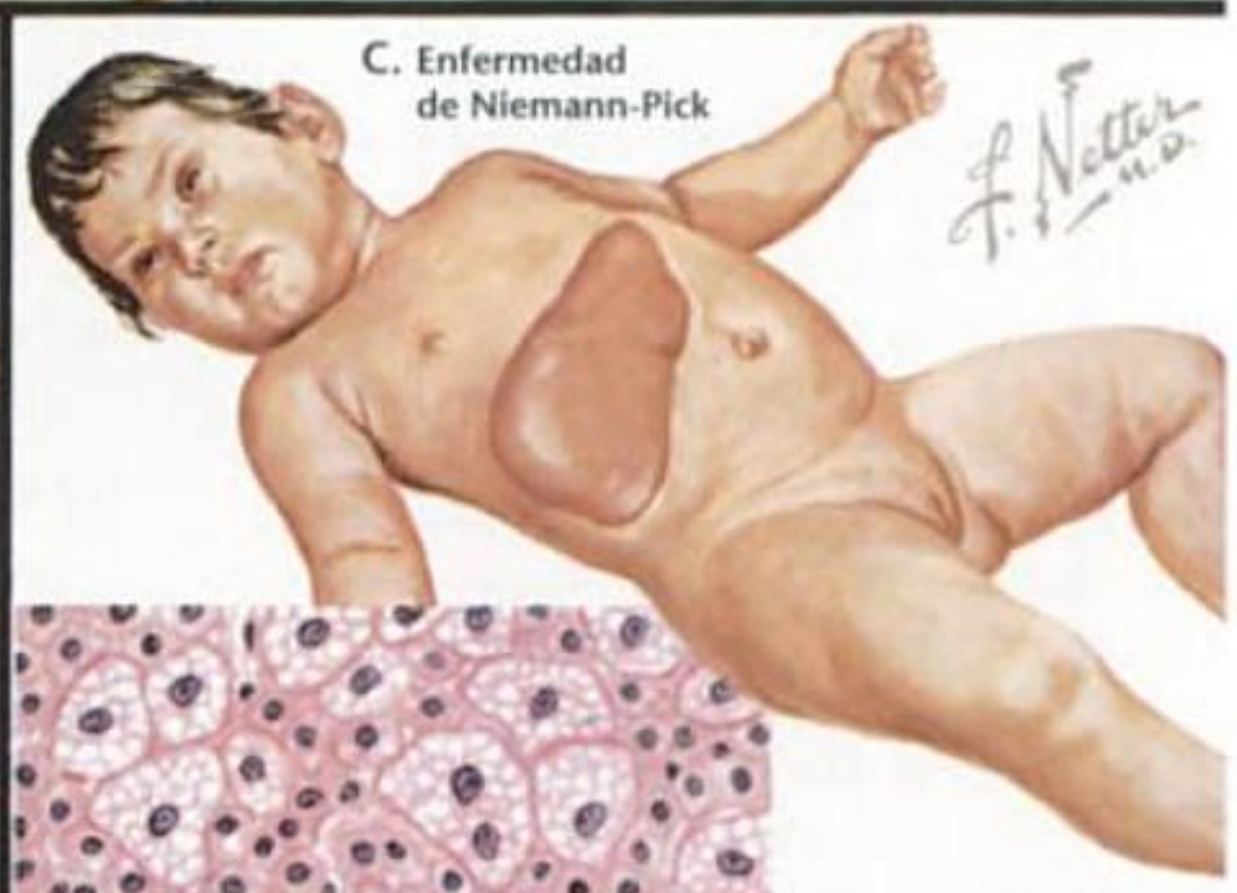


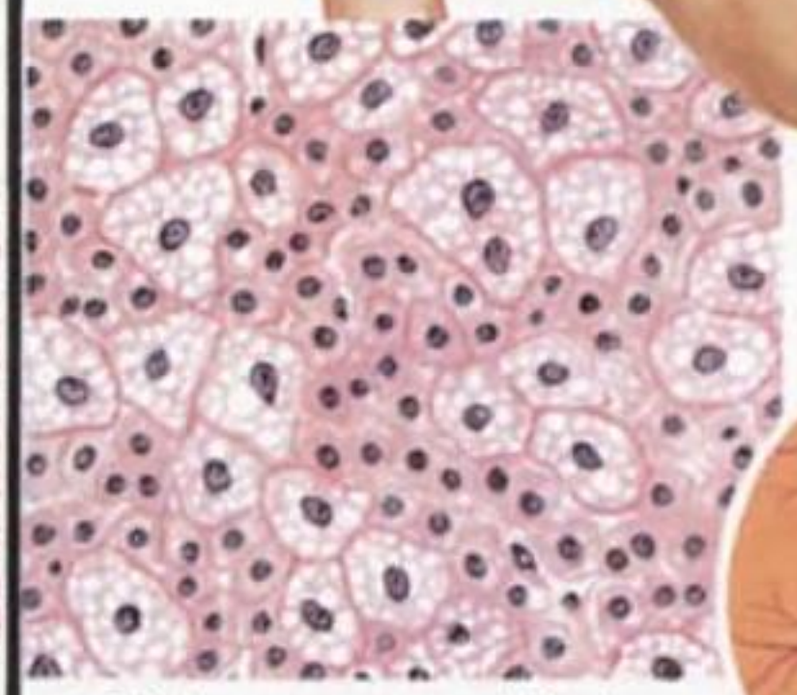
▲ Detección de glucógeno intracelular

B. Galactosemia



C. Enfermedad de Niemann-Pick

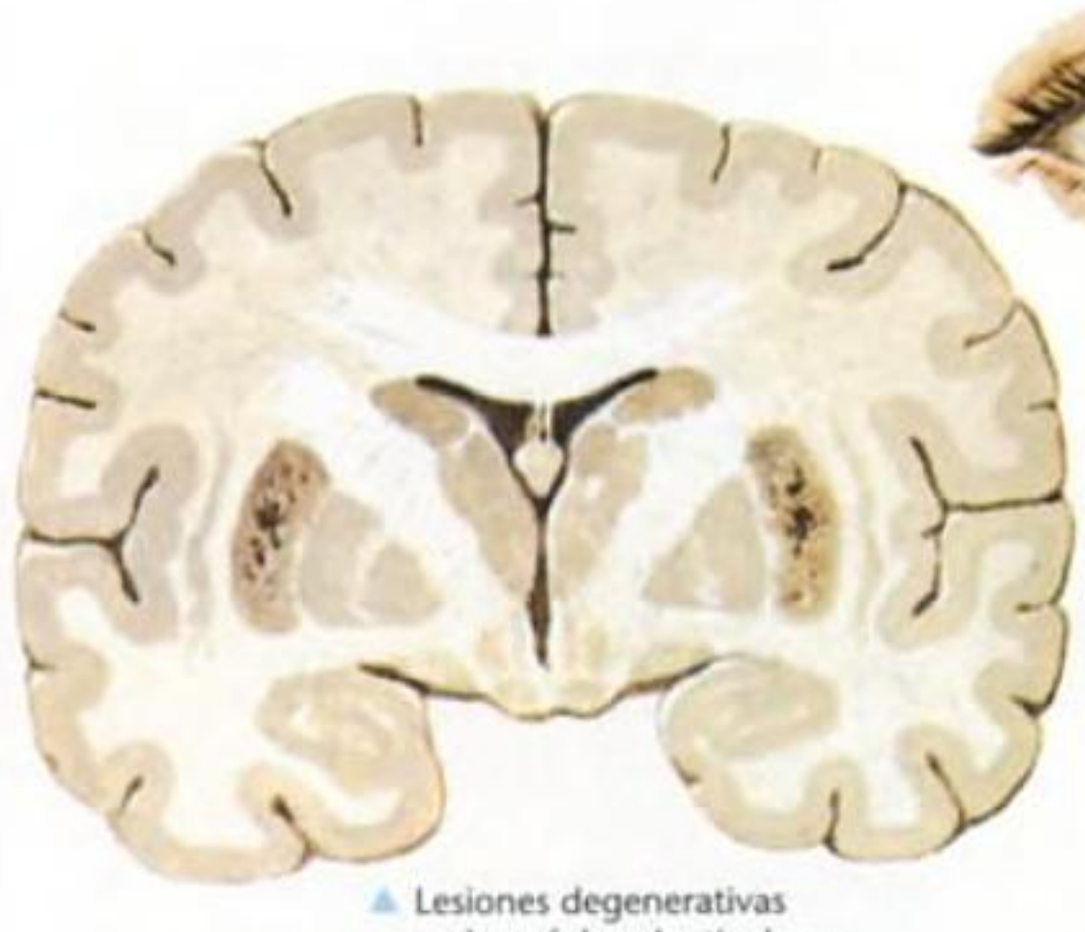




▲ Células espumosas en el hígado

▶ Mancha rojo cereza en la mácula

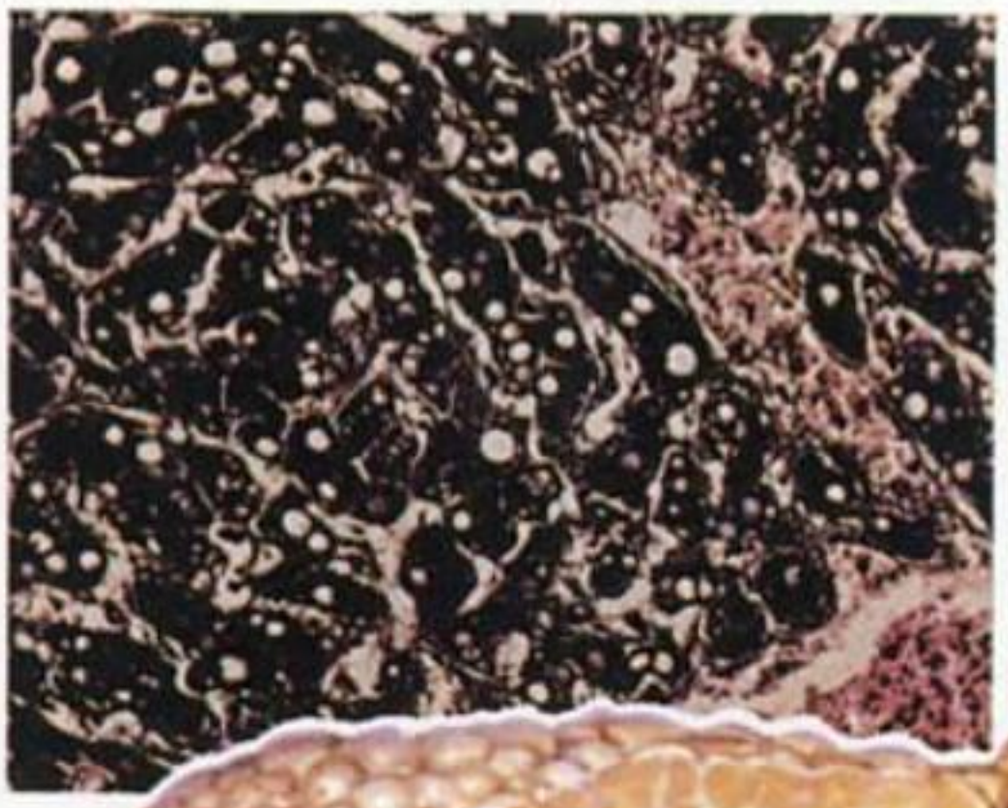
Material protegido por derechos de autor



▲ Lesiones degenerativas en los núcleos lenticulares

▲ Anillo de Kayser-Fleischer

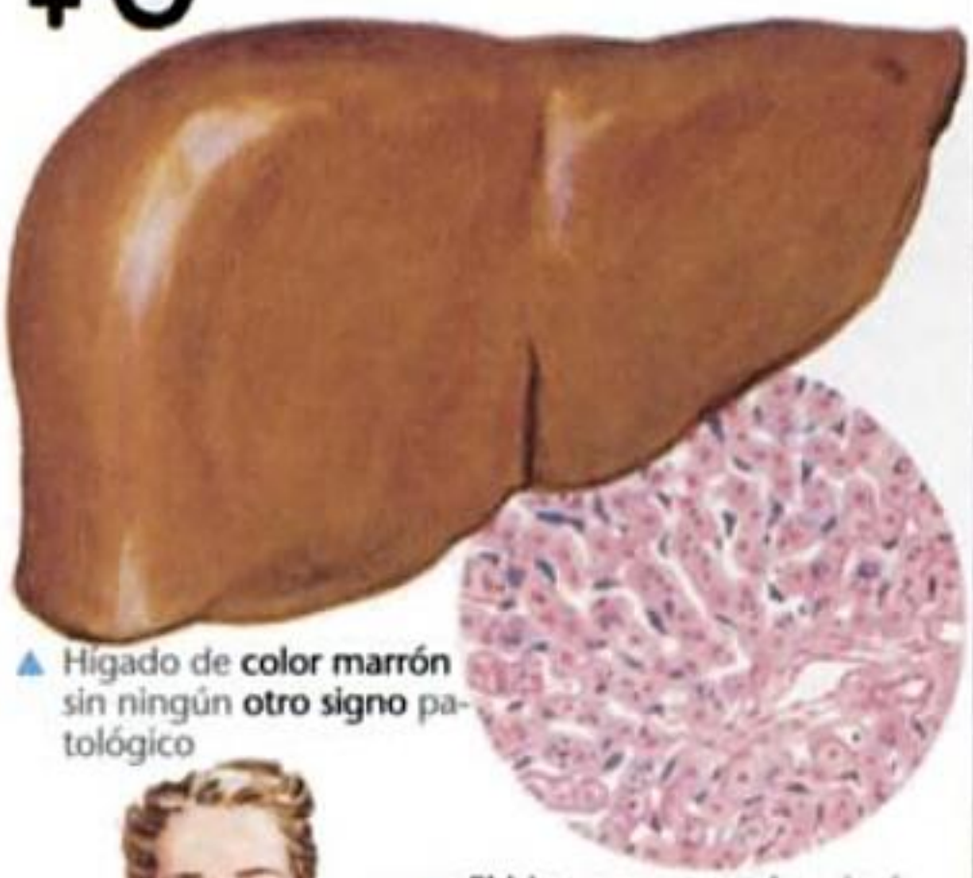
◀ Movimientos espásticos, atetósicos, sonrisa forzada



▲ Cirrosis hepática

Material protegido por derechos de autor

♀♂ A. Hemosiderosis



▲ Hígado de **color marrón** sin ningún **otro signo** patológico

▲ **El hierro se** acumula principalmente **en** las células de **Kupffer y en** menor grado **en los hepatocitos**

◀ **Piel** normal

▶ **Bazo** de color marrón oscuro y variable

◀ Pigmentación de la médula ósea

▶ Corazón normal

◀ Ganglios linfáticos pigmentados

◀ Corteza suprarrenal normal

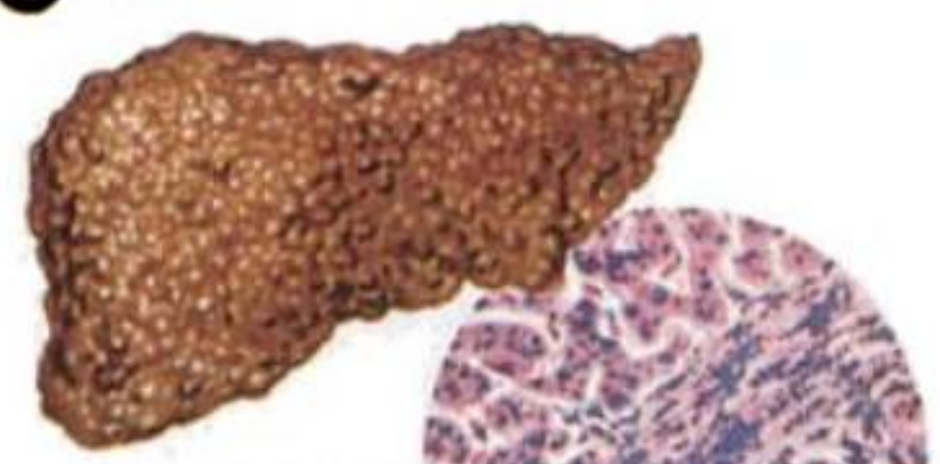
▶ Páncreas normal; ausencia de glucosuria

◀ Hipófisis normal

▲ Gónadas normales

▶ Mucosa gástrica normal

♂ (♀) B. Hemocromatosis



▲ Hígado de color marrón y cirrótico

▲ **El hierro** se acumula principalmente **en los** hepatocitos, epitelio **de las vías biliares y** tejido conjuntivo, y en menor **grado en** las células de Kupffer

◀ **Piel pigmentada**

▶ Bazo hipertrofiado de color **marrón claro**

◀ Médula ósea relativamente normal

▶ Corazón pigmentado

◀ Ganglios linfáticos relativamente normales

◀ Corteza suprarrenal pigmentada

▶ Páncreas pigmentado y fibroso; glucosuria intensa

◀ Hipófisis pigmentada

▲ Gónadas pigmentadas y atróficas (azoospermia)

▶ Mucosa gástrica pigmentada

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

Etiología

Las hepatitis supurativas son de observación infrecuente. Entre sus causas destacan:

- Apendicitis purulenta (lo más frecuente).
- Afecciones inflamatorias de la vesícula biliar y vías biliares.
- Inflamaciones del páncreas.
- Inflamaciones del bazo.
- Diverticulitis.
- Infecciones purulentas del ombligo en el recién nacido.

Las bacterias que llegan hasta el hígado normalmente son capturadas y destruidas por las células de Kupffer. Por eso son raras las pileflebitis. Pero las bacterias también pueden llegar a los tejidos, desde donde serán enviadas hacia las vías linfáticas y los espacios periportales, provocando infecciones perilinfáticas.

Vías de infección

Esencialmente las bacterias pueden llegar al hígado por vía hematógena, canalicular (por las vías biliares, v. más adelante), linfógena o (más raramente) por contagio directo desde los órganos vecinos. Algunas de las posibilidades son:

- Pequeñas lesiones de la pared intestinal que permiten el paso de las bacterias, que pueden llegar al hígado a través de la v. porta. Esta vía de infección es la más frecuente y la más importante de las infecciones bacterianas del hígado.
- Más raramente, la infección es ascendente por las vías biliares, sobre todo en el caso de las colangitis: las bacterias entran a través de las paredes de las vías biliares mayores y menores, provocando la infección de los espacios periportales y afectando sobre todo al área perilinfática.

Formación de abscesos

La infección de los espacios periportales también puede acabar provocando un absceso y/o extenderse a lo largo de las ramas de la v. porta por todo el hígado. Los abscesos así formados se denominan *abscesos pileflebíticos*. Las infecciones hematógenas por las aa. hepáticas provocan abscesos hepáticos piémicos, mientras que los abscesos colangíticos se producen a raíz de infecciones purulentas de vías biliares. Estas últimas acostumbran a ir acompañadas de colestasis, y con frecuencia de ictericia. Finalmente, también es posible que se produzcan abscesos hepáticos transmitidos por vía linfógena, p. ej. a causa de una colecistitis o un empiema pleural.

Anatomía patológica

A medida que evolucionan, los abscesos quedan rodeados de tejido hepático necrótico. Sin embargo, después pueden ser encapsulados por tejido de granulación, los abscesos más pequeños pueden calcificarse. Más raramente, los abscesos pueden alcanzar la superficie del hígado y abrirse a la cavidad abdominal. La consecuencia será una peritonitis difusa o un absceso subfrénico. Según la patogénesis de la infección, la anatomía patológica puede ser de distintos tipos:

- Los abscesos pileflebíticos suelen ser múltiples y están dispuestos a lo largo de las ramificaciones de la v. porta. Son de color amarillento y normalmente de localización profunda.
- Los abscesos hepáticos piémicos casi siempre son pequeños, redondos y de color amarillo. Suelen ser de localización subcapsular.
- Los abscesos hepáticos colangíticos están distribuidos a lo largo de las vías biliares y también son múltiples. Acostumbran a tener un color más bien verdoso porque están mezclados con bilis.

Clínica y diagnóstico

Normalmente provoca dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen, escalofríos y accesos febriles. El hígado está aumentado de tamaño y se experimenta dolor a la presión. En la sangre se detecta leucocitosis, y la función hepática suele estar alterada, igual que en los casos de cirrosis. En la radiografía se observa un diafragma en posición elevada, y mediante ecografía pueden identificarse los abscesos y facilitar su punción.

En el diagnóstico diferencial deben tenerse en cuenta sobre todo los abscesos hepáticos, que pueden ser debidos a una amebiasis.

Material protegido por derechos de autor

La hepatitis vírica consiste en una inflamación difusa no purulenta del hígado provocada por distintos virus. Hasta ahora se han identificado los virus de la hepatitis A hasta E, aunque probablemente existen otros tipos. Algunas hepatitis víricas pueden presentar un curso crónico y acabar provocando una cirrosis hepática. Además de los virus de la hepatitis, también existen citomegalovirus, virus del herpes simple y virus de Epstein-Barr, que pueden provocar infecciones hepáticas.

Clínica

El cuadro clínico de las distintas hepatitis es muy similar. Cerca del 75 % de las hepatitis víricas siguen un curso inaparente. En esos casos solamente pueden detectarse mediante serología.

Estadio de pródromo. En las infecciones clínicamente manifiestas, tras períodos de incubación de duración variable aparece un estadio de pródromo inespecífico que dura aproximadamente una semana. Los pacientes se quejan de debilidad, agotamiento y temperaturas subfebriles, así como náuseas, pérdida de apetito y sensación de opresión epigástrica. En el 75 % de los casos no existe otro tipo de sintomatología.

Estadio de enfermedad. El resto de los pacientes desarrollan ictericia, prurito y hepatoesplenomegalia. Este estadio puede durar varias semanas.

Diagnóstico

El diagnóstico se basa siempre en la anamnesis, el cuadro clínico y la intensa elevación de los valores de las transaminasas, con parámetros de la colestasis apenas elevados. Solamente en caso de las hepatitis fulminantes aparecen síntomas de reducción de la capacidad de síntesis hepática. Cuando todavía no hay producción de anticuerpos, casi siempre puede recurrirse a la identificación del ADN o ARN viral.

Terapia

La terapia de las hepatitis agudas es siempre la misma y consiste en medidas sintomáticas: reposo físico en cama. Además de una prohibición estricta del consumo de alcohol, deben dejarse de lado todos los medicamentos potencialmente hepatotóxicos. La única excepción es la hepatitis C, que puede tratarse con interferón.

Hepatitis A

La hepatitis A constituye la más leve de todas las formas conocidas. Siempre termina curándose y nunca se transforma en una hepatitis crónica.

La transmisión de los virus es casi siempre por vía fecal-oral; la máxima incidencia y riesgo de infección se hallan en los países con condiciones higiénicas deficitarias. En Europa también aparecen pequeñas epidemias de vez en cuando en escuelas y jardines de infancia.

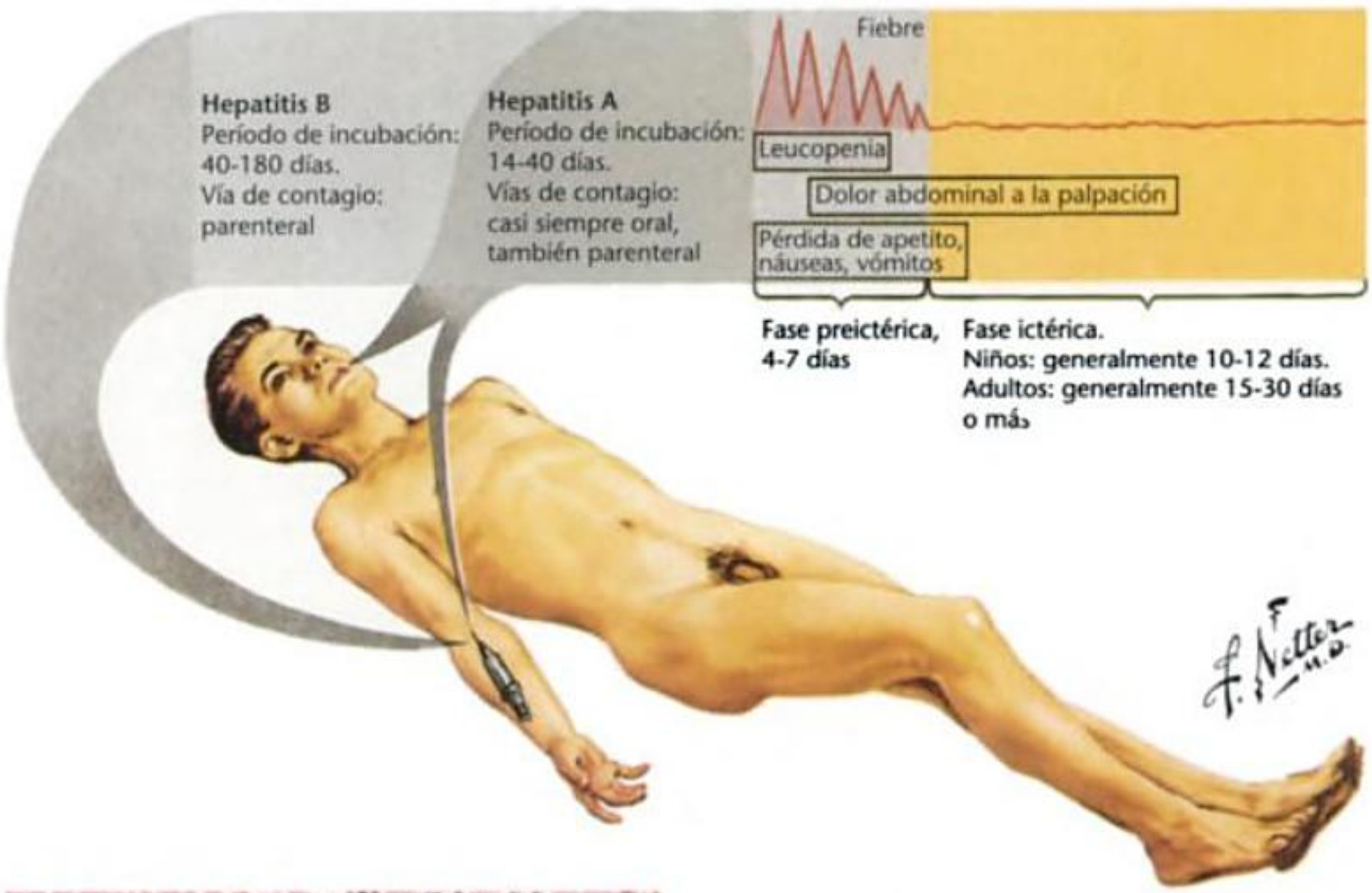
Tras un período de incubación medio de 3 semanas aparecen los síntomas patológicos descritos más adelante. Los virus se eliminan con las heces desde unas 2 semanas antes de aparecer la ictericia hasta 1 semana después de la misma. Proporciona inmunidad de por vida. Se recomienda vacunarse antes de viajar a países tropicales.

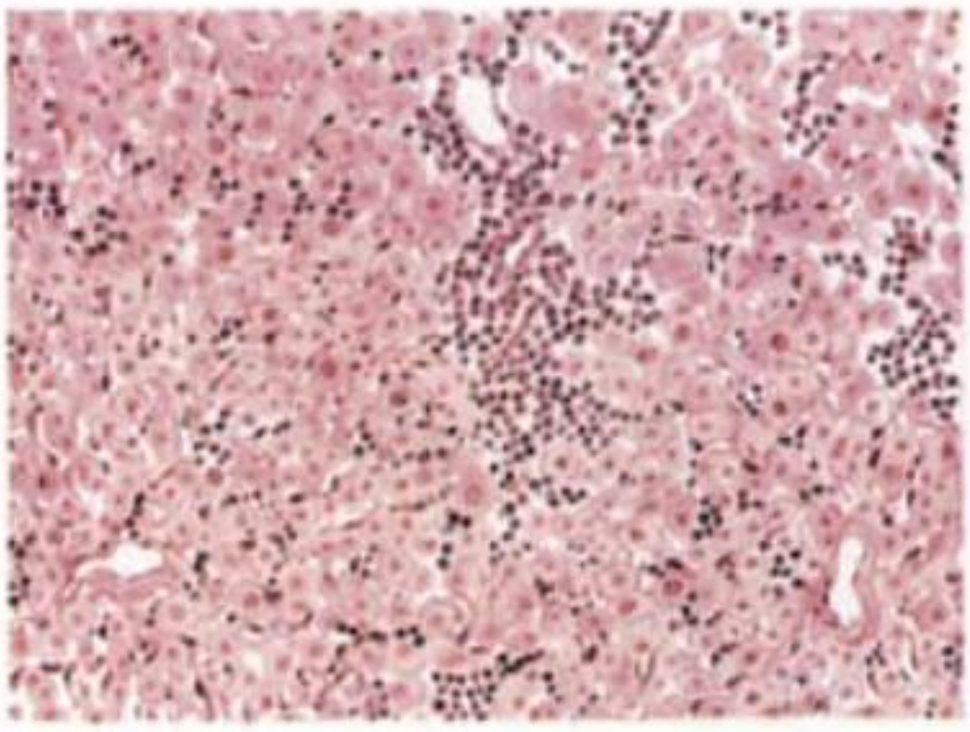
Hepatitis B

La hepatitis B, a diferencia de la hepatitis A, casi siempre se transmite por vía parenteral. La transmisión se produce a través de la sangre o hemoderivados, con instrumentos contaminados o al compartir agujas hipodérmicas entre toxicómanos, así como por relaciones sexuales. También es frecuente la infección congénita por transmisión de los virus de una madre infectada al niño en el momento de nacer, sobre todo en los países en vías de desarrollo.

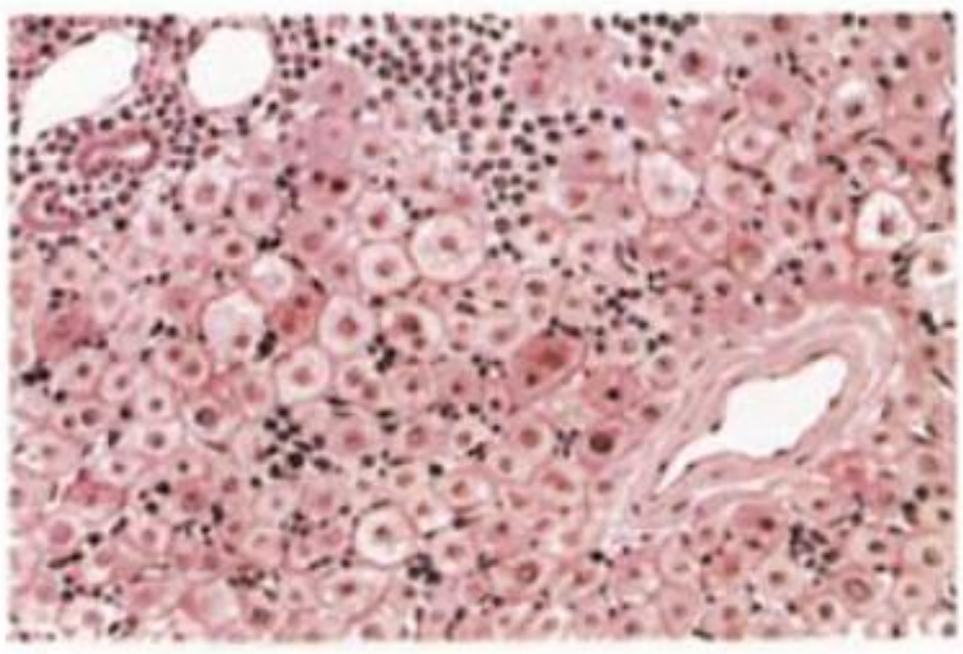
El período de incubación puede ser de hasta medio año. En cerca del 10 % de los pacientes el virus no se elimina y se desarrolla un estado de portador del antígeno Hbs (Hbs-Ag). El porcentaje de portadores del virus en pacientes inmunodeprimidos tras una infección aguda es netamente más elevado (p. ej., en personas receptoras de un trasplante de riñón, hasta el 50 %). A su vez, de estos portadores del virus la inmensa mayoría son individuos clínicamente sanos. Cerca del 10-30 % de los portadores del virus desarrollan una hepatitis crónica persistente o crónica agresiva.

Material protegido por derechos de autor

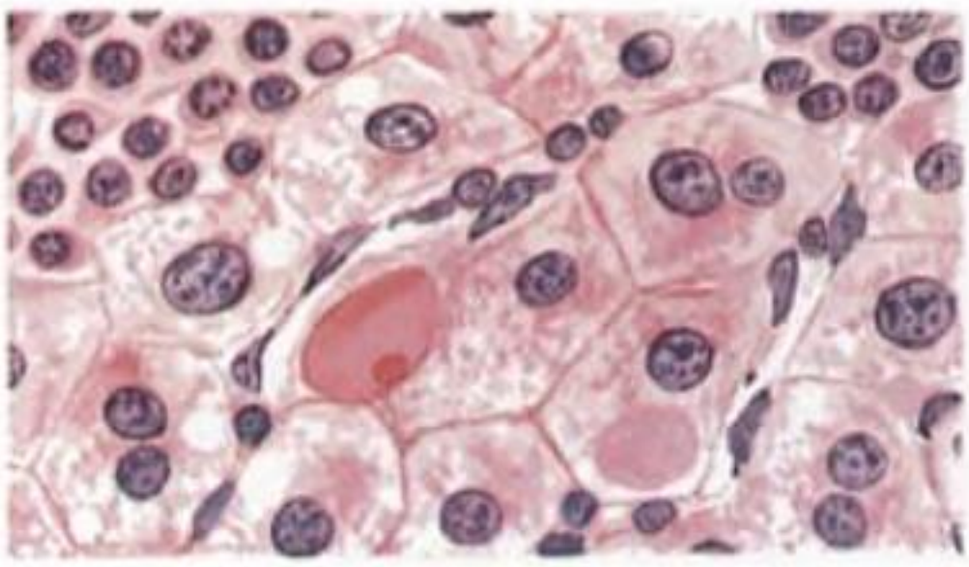




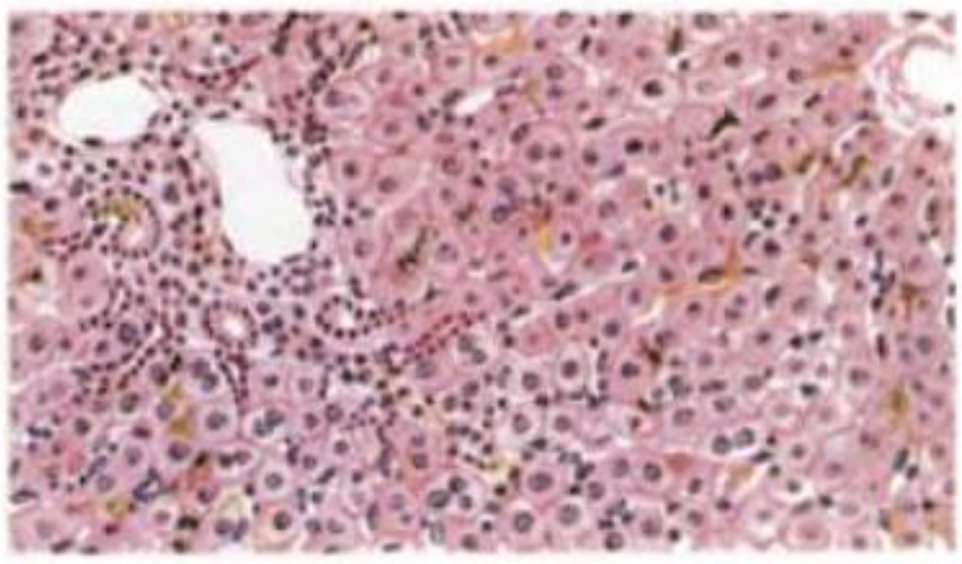
▲ Corte del tejido hepático: desorganización moderada de los lóbulos; células y núcleos redondeados e hinchados; sustitución circunscrita de hepatocitos por células redondeadas



▲ Intensa variabilidad de la forma y tamaño de los hepatocitos; células binucleadas; engrosamiento de la v. central; infiltración inflamatoria circunscrita

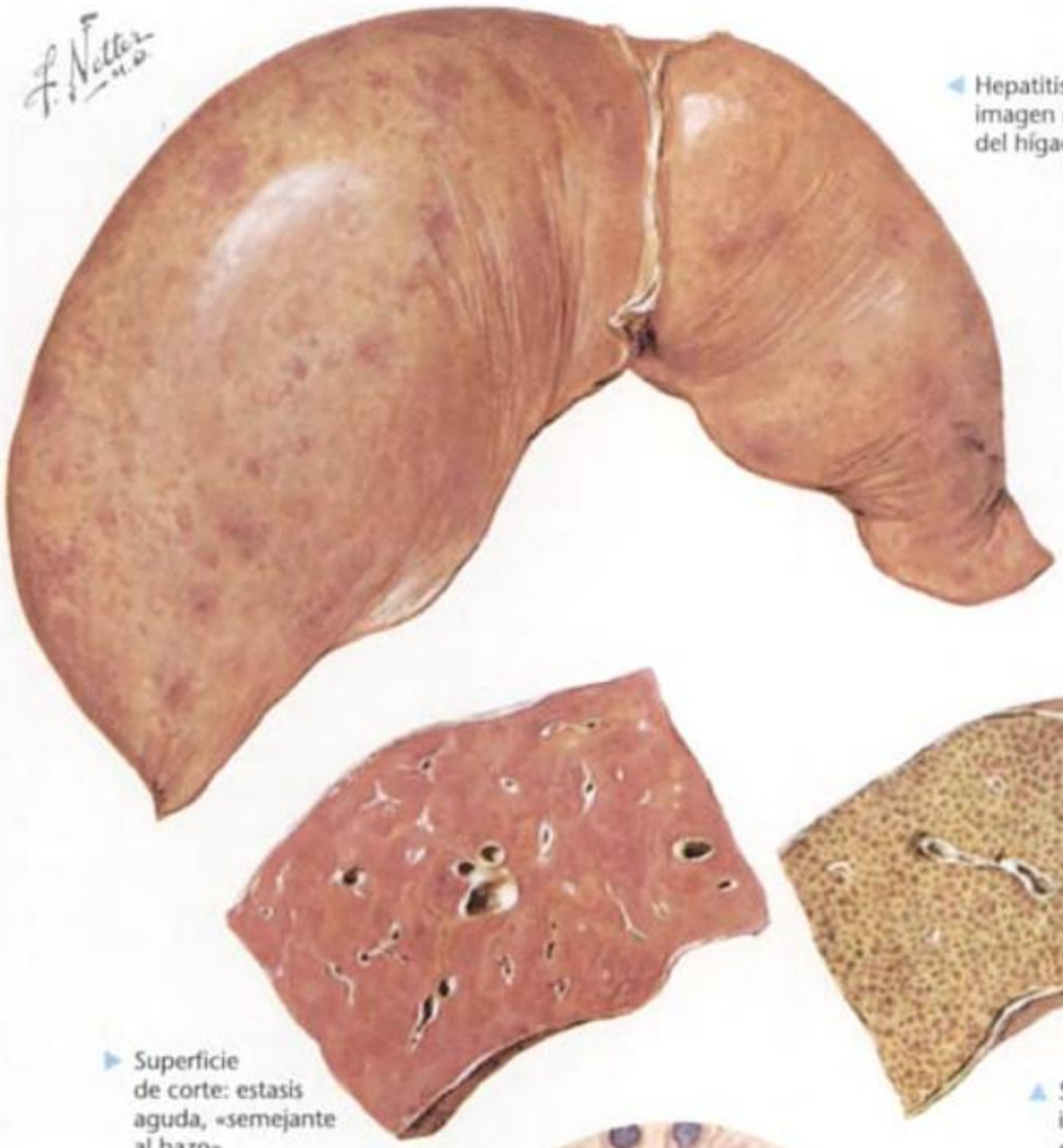


▲ Grandes aumentos: hepatocitos modificados; células binucleadas; infiltración; corpúsculos de Councilman *(centro)*



▲ Regeneración: depósitos de lipofucsina en las células de Kupffer; estasis biliar en los capilares; abundantes células binucleadas y ocasionalmente trinucleadas

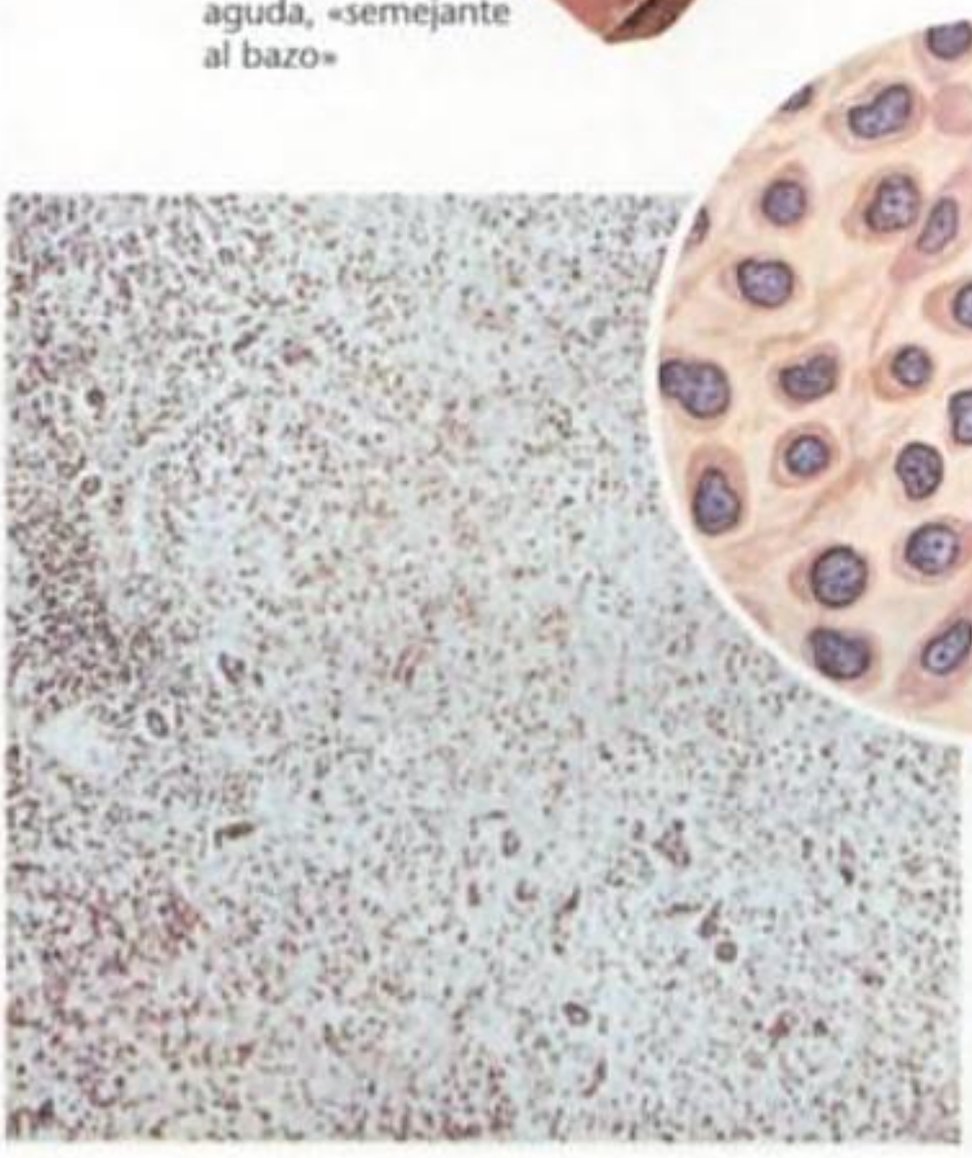
Material protegido por derechos de autor



◀ Hepatitis fulminante: imagen macroscópica del hígado

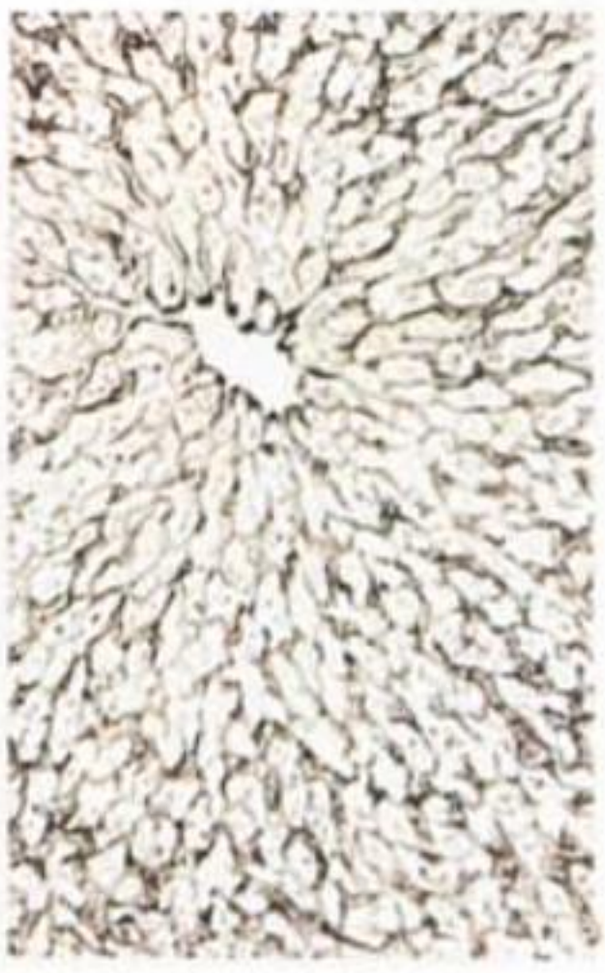
▶ Superficie de corte: estasis aguda, «semejante al bazo»

▲ Superficie de corte: imagen frecuente del denominado «hígado de nuez moscada»



▲ Pocos aumentos: necrosis masivas, infiltración de los lóbulos y espacios periportales; proliferación de las vías biliares

▲ Grandes aumentos: exudado celular compuesto principalmente de células mononucleares y células plasmáticas; pérdida completa de células parenquimatosas



▲ Estructura reticular intacta

Material protegido por derechos de autor

Mononucleosis infecciosa

Patogénesis. La mononucleosis infecciosa, también conocida como «fiebre glandular de Pfeiffer», es provocada por el virus de Epstein-Barr. Este virus, que está muy extendido (afecta a cerca del 95 % de los adultos), se transmite de persona a persona con la saliva. La infección primaria casi siempre se produce en edad infantil o juvenil. En primer lugar, los virus invaden la mucosa oral y de la garganta, así como las glándulas salivares. Después invaden los linfocitos B, que a causa de ello se transforman en las típicas células «de mononucleosis».

Clínica. La enfermedad apenas provoca trastornos en los niños. Ocasionalmente puede causar síntomas inespecíficos como fiebre irregular o un enrojecimiento pasajero de la garganta. Los adultos infectados desarrollan el cuadro típico de «fiebre glandular» en menos de la mitad de los casos. En lugar de ello suelen persistir síntomas inespecíficos de tipo «gripal»: de 4 a 10 semanas después de la infección aparecen fiebre, cefaleas, adelgazamiento, inflamación faríngea y engrosamiento de los ganglios linfáticos cervicales. Cuando aparece el curso «típico» la inflamación se extiende hasta las amígdalas, que se muestran muy inflamadas y con unos depósitos blanquecinos que pueden desprenderse. Están afectadas por un enantema de color rojo intenso, y en algunos puntos aparecen hemorragias petequiales en la mucosa. Además, el cuadro clínico también incluye hepatomegalia y esplenomegalia, e inflamación generalizada de los ganglios linfáticos. Raramente existe afección hepática con ictericia.

Diagnóstico. Cuando el cuadro clínico se manifiesta por completo no hay ningún problema para establecer el diagnóstico. En el hemograma se encuentran células linfoides grandes, casi redondas, con un núcleo grande y poco citoplasma. En el suero es frecuente encontrar un aumento de las transaminasas de hasta 20 veces su valor normal, lo cual es manifestación de la afección hepática. En caso de duda puede realizarse un análisis serológico.

Tratamiento. El tratamiento es exclusivamente sintomático y sólo en los casos más graves se tratarán los síntomas inflamatorios con glucocorticoides. En caso de infección bacteriana secundaria, debe aplicarse terapia antibiótica.

Fiebre amarilla

La fiebre amarilla es endémica de las regiones tropicales de África y Sudamérica.

Patogénesis. El agente causal de la fiebre amarilla es el virus de la fiebre amarilla, que forma parte del grupo de los arbovirus y es transmitido por los mosquitos del género *Aedes*. El reservorio del microorganismo son los seres humanos y los simios.

Clínica. La mayoría de las infecciones son clínicamente inaparentes. Solamente entre el 10 y el 15 % de las personas infectadas padecen una rápida elevación de la fiebre a los 3-6 días de la infección, con escalofríos y dolor de cabeza y espalda. Existe una intensa sensación de enfermedad, con vómitos, náuseas y eritema facial muy marcado. La consecuencia más grave de la afección hepática es el gran descenso de la protrombina en el suero, que provoca diátesis hemorrágicas con equimosis y hemorragias de las mucosas. Rápidamente puede aparecer una insuficiencia hepática, renal o multiorgánica.

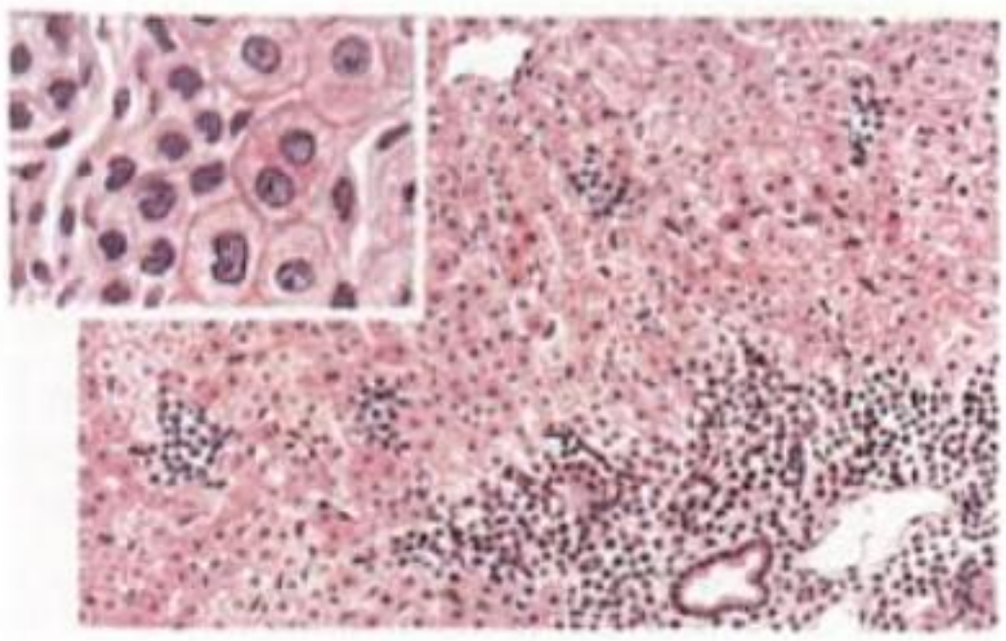
Si se sobrevive a la enfermedad, se consigue la curación sin secuelas. El hígado se recupera sin dejar lesiones permanentes. La infección da lugar a inmunidad de por vida.

Diagnóstico. En el hemograma se observa leucopenia; la proteinuria es la manifestación de la afección renal. La gravedad de la afección hepática puede valorarse en función de la elevación de las transaminasas. Un descenso brusco del nivel del colesterol en suero indica un pronóstico sombrío, mientras que la ictericia se considera de buen pronóstico puesto que sólo suele aparecer en la fase de curación. Es frecuente observar hipotensión y bradicardia. La detección de anticuerpos neutralizantes en títulos cada vez mayores confirma el diagnóstico. En la biopsia hepática se encuentran inclusiones intranucleares (corpúsculos de Councilman). Solamente se puede detectar el virus durante los primeros 5 días de la enfermedad.

Terapia. No se conoce ninguna terapia específica. El tratamiento es sintomático y se dirige esencialmente al equilibrio del volumen y de los electrólitos.

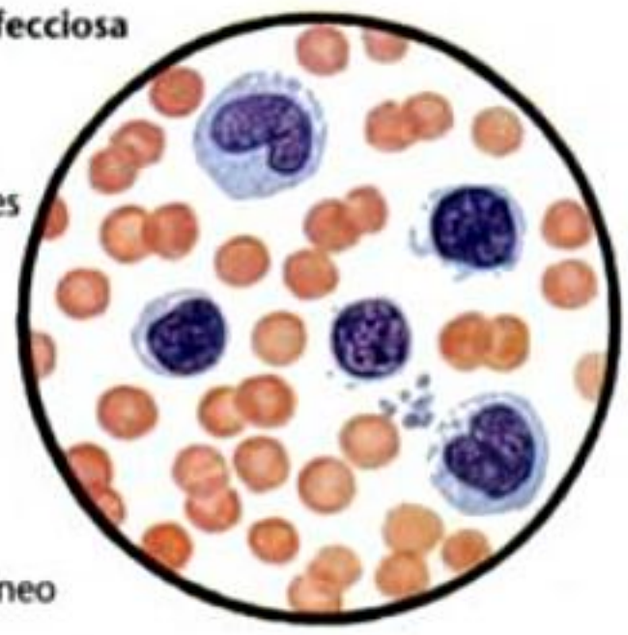
Profilaxis. Debido a la posible gravedad del curso de la enfermedad, es necesario inmunizarse antes de viajar a las zonas endémicas. La vacuna viva atenuada proporciona protección suficiente durante 10 años por lo menos.

Material protegido por derechos de autor



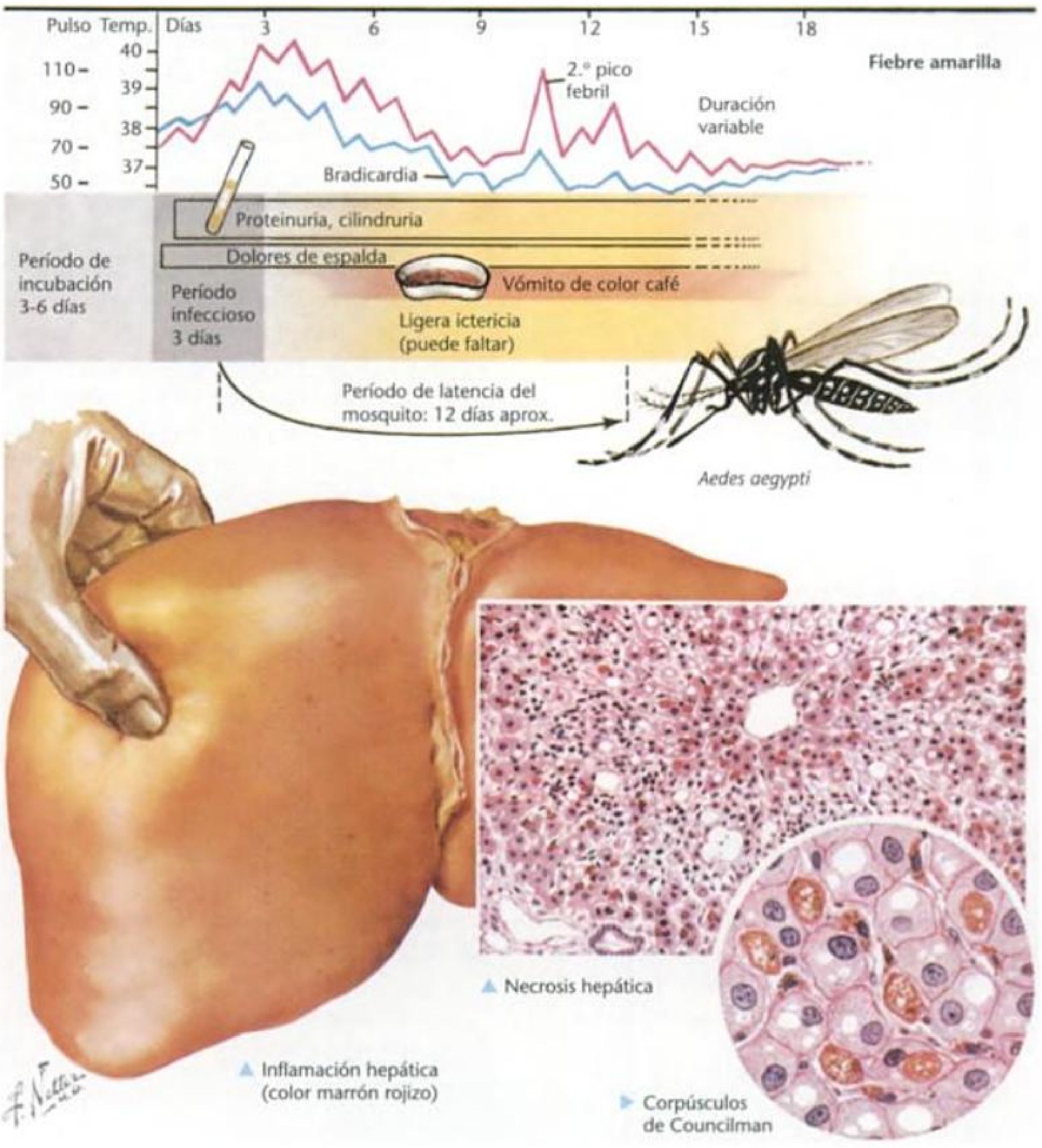
Hígado: infiltrados periportales y focales

Mononucleosis infecciosa



Frotis sanguíneo

Fiebre amarilla



Aedes aegypti

Inflamación hepática (color marrón rojizo)

Necrosis hepática

Corpúsculos de Councilman

Material protegido por derechos de autor

Los equinococos, igual que las tenias (v. pág. 904) y los gusanos planos de los peces *(Diphyllobothrium latum)* pertenecen a los cestodos (gusanos planos).

Echinococcus granulosus

Agente. El *Echinococcus granulosus*, que también se denomina *Echinococcus cysticus* o gusano plano del perro, tiene una distribución mundial. El adulto tiene forma de gusano de 2-7 mm de longitud con cuatro ventosas succionadoras y una doble corona de ganchos en la cabeza. Los humanos constituyen un huésped intermedio irregular para el *Echinococcus granulosus*. Los huéspedes intermedios habituales son las vacas, los cerdos y las ovejas, y el huésped definitivo es el perro, el lobo y el zorro.

Ciclo evolutivo. Tras la ingestión oral, los huevos eclosionan en el intestino delgado y dan lugar a las oncosferas. Éstas perforan la pared intestinal y llegan a los vasos sanguíneos, alcanzan la v. porta y llegan al hígado. En el 75 % de los casos, las oncosferas se fijan en éste; en las demás ocasiones atraviesan el hígado para llegar a los pulmones o más raramente al bazo, SNC, huesos, riñones o corazón. En uno de esos órganos las oncosferas forman los quistes hidatídicos, que se desarrollan durante meses o años y que crecen lentamente. La cápsula propia del quiste hidatídico es una membrana lisa, alrededor de la cual el organismo huésped elabora una cápsula fibrosa dura. En los quistes hidatídicos llenos de líquido se forman los quistes secundarios mediante brotes de la capa terminal interna de la membrana del quiste, en cuyo interior se desarrollan las larvas (proscólex), que tras su maduración precipitan al fondo del quiste, donde forman la llamada «arena del quiste hidatídico».

Vías de infección. Los huevos pueden llegar hasta los individuos que tienen un estrecho contacto con perros infectados. Los huevos se encuentran en la saliva y las heces del perro, y la mayoría de perros infectados también tienen huevos de equinococos en el pelaje.

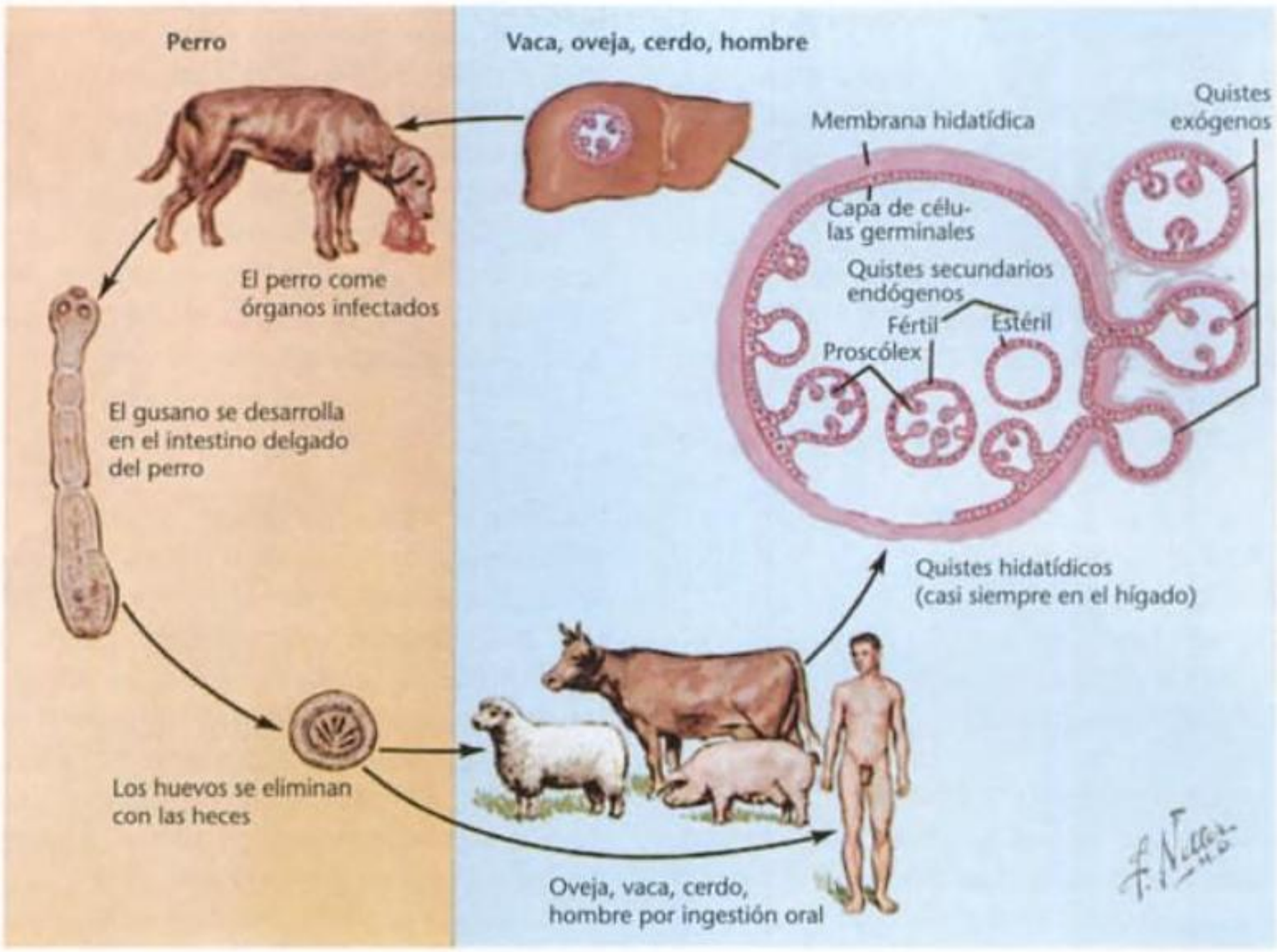
Clínica. La infección con *Echinococcus granulosus* suele discurrir de forma asintomática durante varios años. A veces hay una sensación de presión difusa en el cuadrante superior derecho del abdomen, y más raramente pérdida de apetito con náuseas. El diámetro de un quiste hidatídico aumenta hasta 5 cm al año. Los grandes quistes hidatídicos pueden provocar una hepatomegalia palpable. Cuando los quistes hidatídicos son muy grandes provocan lesiones por invasión y compresión, causando náuseas, vómitos y más raramente trastornos del tránsito intestinal. La complicación más grave es la rotura de un quiste hidatídico, que casi siempre se debe a un traumatismo, pues las roturas espontáneas son raras. Cuando un quiste hidatídico se vacía en la cavidad abdominal provoca una reacción anafiláctica grave y una siembra difusa de proscólex por todo el peritoneo.

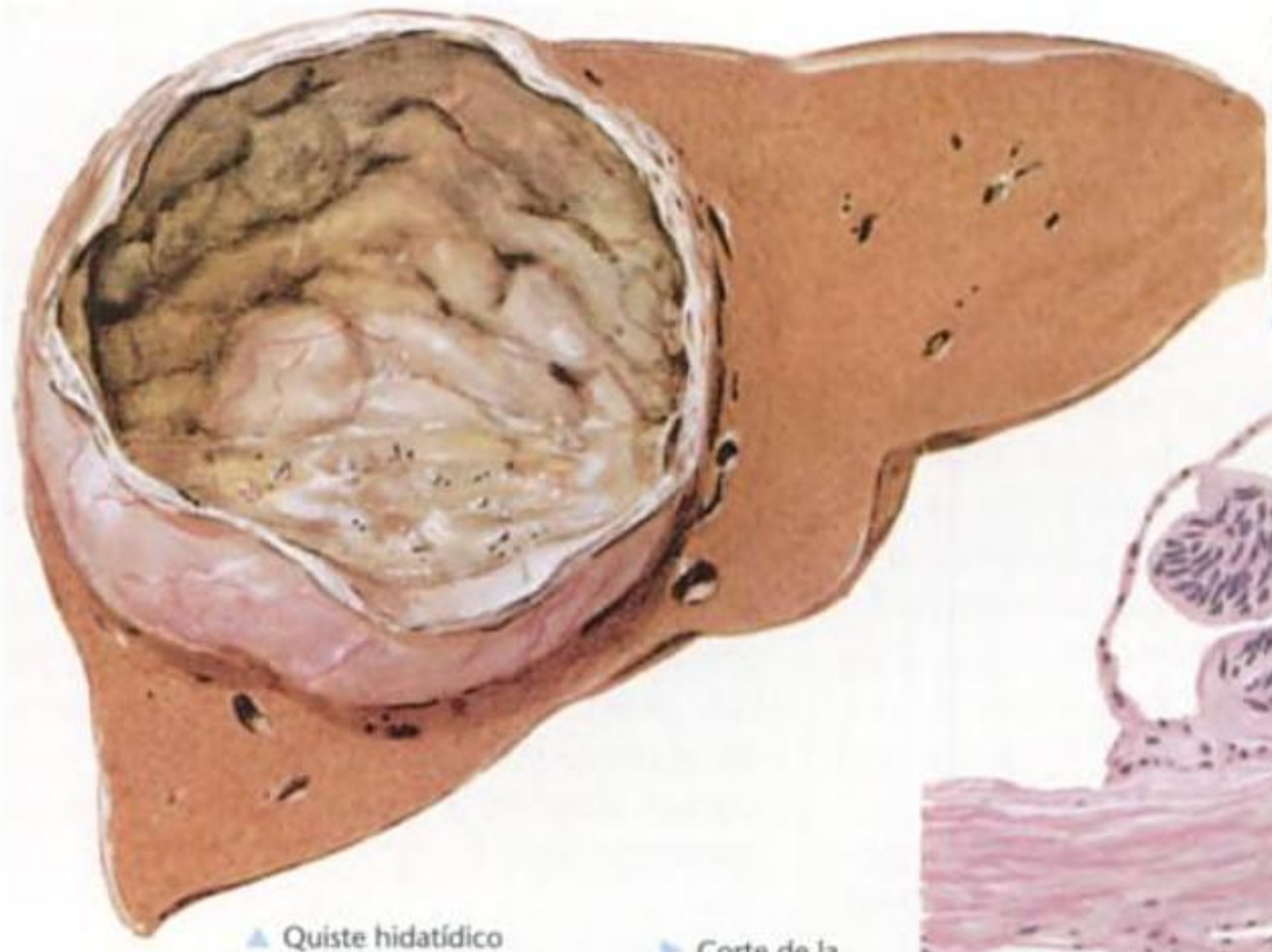
Diagnóstico. No es raro que un quiste hidatídico constituya un hallazgo casual al realizar una ecografía o una radiografía. En ambos casos se identifican claramente las cavidades de los quistes hidatídicos. Cuando los quistes hidatídicos están calcificados también se detectan en una radiografía. En ningún caso puede realizarse una punción de un quiste hidatídico, puesto que pueden difundirse los proscólex. Ocasionalmente el hemograma presenta eosinofilia. La confirmación del diagnóstico de la enfermedad se basa en la serología con una prueba de ELISA. Sin embargo, un resultado serológico negativo no descarta una equinococosis, puesto que hasta el 30 % de los casos dan resultado seronegativo.

Tratamiento. Los quistes hidatídicos siempre deben extirparse quirúrgicamente para evitar una rotura. El quiste hidatídico casi siempre se puede desprender bien del órgano. Hay que evitar a toda costa su rotura durante la intervención. Para ello, antes de la intervención se efectúa un tratamiento medicamentoso con albendazol o bien se instila una solución desinfectante en el quiste, para después aspirar su contenido y extirparlo por completo.

Si no es posible el tratamiento quirúrgico por tratarse de un paciente inoperable, puede realizarse un tratamiento conservador con albendazol, mebendazol o prazicuantel. Pero la tasa de éxito en ese caso es netamente inferior al 20 %.

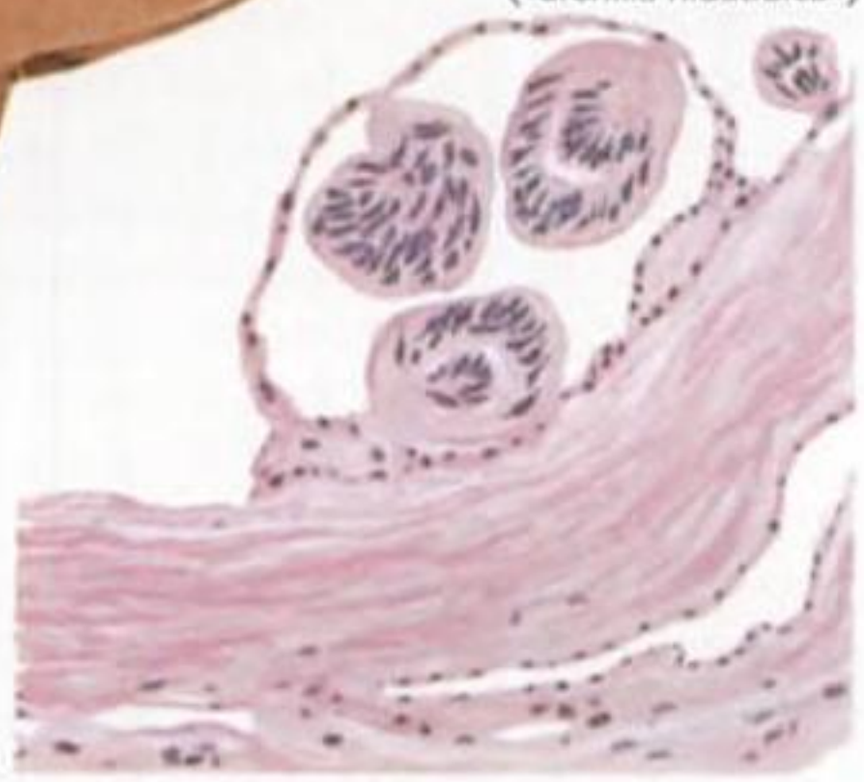
Material protegido por derechos de autor





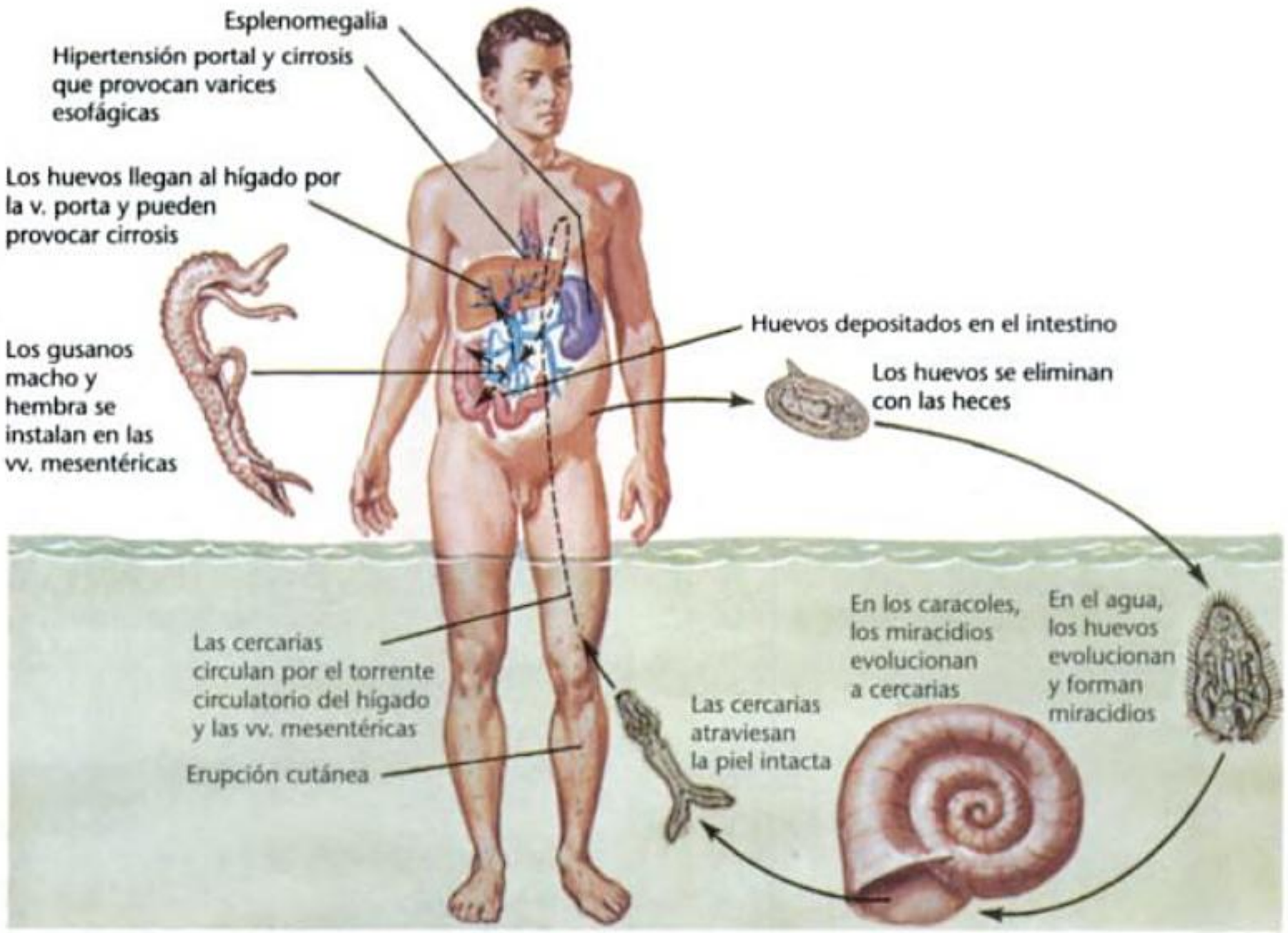
▲ Quiste hidatídico hepático

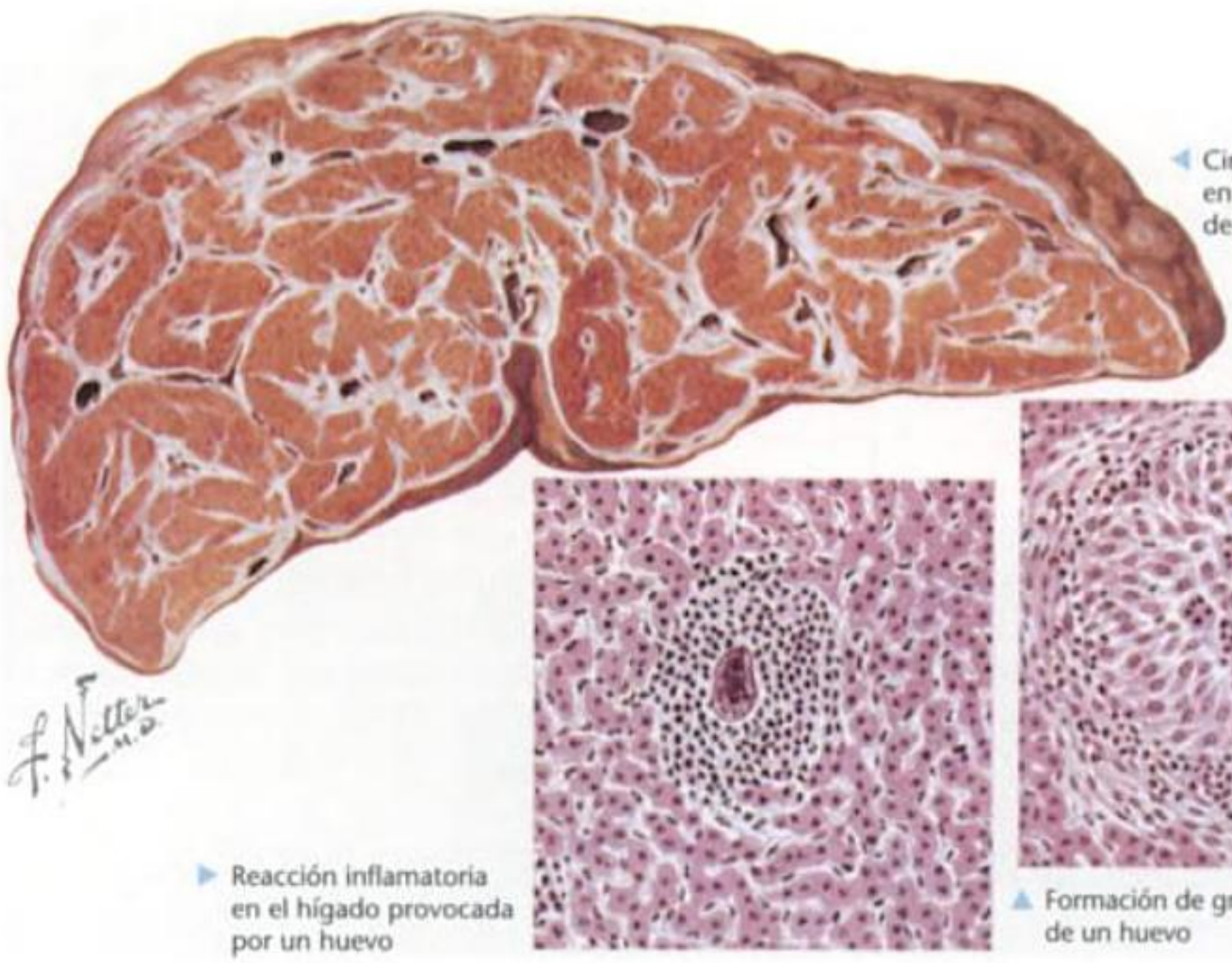
▲ Proscólex maduros en forma de gancho («arenilla hidatídica»)



▶ Corte de la pared del quiste

Material protegido por derechos de autor





◀ Cirrosis hepática en un caso masivo de muchos años

▶ Reacción inflamatoria en el hígado provocada por un huevo

▲ Formación de granuloma alrededor de un huevo

Material protegido por derechos de autor

Los tumores benignos del hígado son poco frecuentes. Es posible que existan adenomas de las vías biliares, hiperplasias adenomatosas, hamartomas mesenquimatosos y hemangioendoteliomas infantiles.

Hemangiomas

Las llamadas «esponjas de sangre» son los tumores hepáticos más frecuentes. Aparecen más a menudo en mujeres que en hombres y, por regla general, constituyen un hallazgo ecográfico casual. En cerca del 10 % de los casos, se encuentran varios hemangiomas.

Los hemangiomas se componen exclusivamente de vasos sanguíneos, y pueden ser de distintos tamaños. Cuando crecen (p. ej., durante el embarazo o con la edad), suelen sufrir trombosis y presentan un color rojo oscuro que permite distinguirlos fácilmente del tejido que los rodea. El tejido necrosado muestra un color pardo intenso.

Histológicamente, la mayoría de los hemangiomas pueden identificarse como espacios huecos llenos de sangre y separados entre sí por septos de tejido conjuntivo. No es necesario tratarlos a menos que crezcan y provoquen sintomatología. En ese caso está indicada su resección.

Hamartomas

Los hamartomas son el resultado de una proporción incorrecta entre las células epiteliales y mesenquimatosas durante el desarrollo hepático. Se manifiestan en forma de nódulos en el tejido hepático, a veces múltiples, con un tamaño que puede oscilar entre la cabeza de una alfiler y la cabeza de un niño. Debido a su histología, pueden clasificarse en una zona intermedia entre una malformación y un tumor, porque por un lado presentan características neoplásicas y, por otro, características de estructuras normales con disposición anómala.

Adenoma hepático

Se trata de adenomas hepatocelulares, que son más frecuentes en mujeres que en hombres, sobre todo tras varios años de consumo de anticonceptivos orales.

Histológicamente, estos nódulos (de entre 2 y 12 cm de tamaño) suelen presentar hemorragias y necrosis. Las células son esencialmente normales (quizás algo mayores de lo normal) y presentan un contenido variable en glucógeno. Los sinusoides pueden estar muy dilatados y suelen faltar los espacios periportales y las vv. centrales.

Los adenomas no suelen provocar síntomas. Sin embargo, los adenomas grandes, sobre todo cuando se localizan en la superficie abdominal del hígado, pueden provocar una sensación de presión sobre el hipocondrio derecho. Raramente pueden corromperse, provocando una hemorragia en la cavidad abdominal que dará lugar a un cuadro de abdomen agudo.

No está definitivamente claro si los tumores desaparecen al interrumpir la terapia con anticonceptivos o si se malignizan.

Hiperplasias nodulares focales

Se describen como proliferaciones benignas de hepatocitos y capilares biliares, y son igual de frecuentes en mujeres que en hombres. Desde el punto de vista patogenético, los anticonceptivos orales tienen posiblemente alguna relación con esta hiperplasia.

Histológicamente se trata de lesiones nodulares del tejido hepático que no son capsuladas. Tienen un color pardo amarillento y, normalmente, una zona central de tejido conjuntivo. Al final, acaban presentando infiltración linfocitaria y múltiples vías biliares.

La hiperplasia nodular focal es casi siempre asintomática; solamente cuando el tumor alcanza un determinado tamaño (a partir de unos 15 cm) puede provocar una sensación de presión en el epigastrio derecho y pérdida de apetito. El pronóstico es bueno y no se ha observado tendencia a la transformación maligna.

Adenoma de las vías biliares

No se trata de tumores propiamente dichos, sino que se componen de proliferaciones de las vías biliares revestidas de epitelio cúbico. Si dan lugar a un crecimiento quístico (adenoma quístico), pueden llegar a ser muy grandes, y normalmente generan un líquido mucoso. Existe riesgo de transformación maligna.

Material protegido por derechos de autor

Colangiocarcinoma

Se trata de otro carcinoma hepático primario, si bien aparece con mucha menor frecuencia que el carcinoma hepatocelular (v. pág. 1006). Entre los factores de riesgo se encuentran las anomalías congénitas de las vías biliares y la colangitis; en los Trópicos también se consideran como factor de riesgo las infestaciones parasitarias y los casos de duela hepática.

Anatomía patológica. Macroscópicamente, los tumores son duros y tienen un color gris blanquecino. Histológicamente casi siempre puede encontrarse un adenocarcinoma tubular intensamente diferenciado que además presenta mucho estroma.

Clínica. La sintomatología clínica es inespecífica (dolor abdominal, sensación de opresión en el epigastrio e hipocondrio derecho). Puesto que con frecuencia se produce una obstrucción de las vías biliares con colangitis purulenta, no es raro que provoque ictericia.

El pronóstico es muy malo. La supervivencia media tras el diagnóstico es de 6 meses.

Metástasis hepáticas

Etiología. Constituyen los tumores malignos más frecuentes. Casi siempre se derivan de uno de los siguientes:

- Carcinoma de páncreas.
- Carcinoma colorrectal.
- Carcinoma de mama.
- Carcinoma bronquial.
- Carcinoma esofágico.
- Melanoma maligno.

Las metástasis hepáticas aisladas constituyen más bien un hallazgo casual ecográfico, puesto que en estos casos la sintomatología no suele ser marcada. Por ello es posible que aparezcan múltiples nódulos y que se produzca incluso una invasión completa del tejido hepático con metástasis, lo cual no resulta infrecuente. El hígado puede estar aumentado masivamente de tamaño.

Anatomía patológica. Macroscópicamente, los nódulos tumorales son de color gris blanquecino y muestran límites relativamente nítidos, así como un área de necrosis central una vez han superado el tamaño aproximado de una cereza (el llamado *ombligo cancerígeno*). A veces los nódulos están rodeados por un borde rojo pardusco que constituye una hiperemia del tejido hepático. Histológicamente, la imagen es igual que la del tumor primario, si bien no es raro que éste no pueda identificarse.

Clínica. Clínicamente hay muchas metástasis hepáticas que crecen durante mucho tiempo sin dar síntomas locales. Solamente las metástasis más grandes pueden provocar una sensación de opresión en el epigastrio derecho, y a veces dolor. En caso de crecimiento masivo de las metástasis, es posible que provoquen insuficiencia hepática progresiva.

Diagnóstico. En la ecografía, las metástasis están rodeadas por un borde típico. El análisis citológico de una punción permite otro diagnóstico, sobre todo el diagnóstico del tumor primario cuando éste todavía no se ha identificado. La extensión y la operabilidad de las metástasis pueden determinarse mediante TC.

Diagnóstico diferencial. Hay que distinguir los tumores hepáticos benignos de los malignos, así como los abscesos hepáticos piógenos (v. pág. 988) y las lesiones hepáticas quísticas (v. págs. 962, 998).

Terapia. Si el tipo de tejido lo permite, está indicada la quimioterapia sistémica. La resección de las metástasis aisladas solamente está indicada en aquellos casos en que el tumor primario ya se ha extirpado. Por regla general no está indicado el trasplante hepático.

Hepatoblastoma

Este extraño tumor se desarrolla casi siempre como nódulo solitario del lóbulo derecho. Aparece casi siempre antes de los 2 años de edad y puede detectarse mediante un incremento de la fetoproteína-α_1.

Histológicamente se distinguen tres tipos:

- Tipo epitelial: las células tienen el aspecto de células hepáticas embrionarias o fetales.
- Tipo mixto: además de las células epiteliales, se encuentra un estroma mesenquimatoso primitivo.
- Tipo anaplásico: las células no tienen ninguna similitud con los hepatocitos maduros.

El pronóstico es muy malo. Cerca del 75 % de los niños fallecen; el curso depende de la posibilidad de operar y del estadio del tumor.

Material protegido por derechos de autor

Durante un embarazo de curso normal, el hígado y las vías biliares no están afectados más específicamente que cualquier otro órgano. Las modificaciones fisiológicas son:

Sistema biliar. En general, existe mayor tendencia a la formación de cálculos biliares puesto que, por un lado, la vesícula biliar tiene una gran capacidad de almacenamiento mientras que, debido a la reducción del tono de la musculatura lisa provocado por los gestágenos, se vacía menos. Esto facilita la producción de precipitados de colesterol, muy concentrado en la bilis (v. también pág. 1017).

Hígado. Durante la gestación lo normal es que el hígado asuma su papel metabólico sin problemas.

Afecciones hepáticas

Las enfermedades del hígado también aparecen durante el embarazo, aunque en conjunto son más bien escasas (menos del 1 %). Pueden dividirse en dos grupos:

- No relacionadas con el embarazo.
- Provocadas por el embarazo.

Normalmente las primeras alteran su curso «normal» a causa del embarazo.

Conforme a los grupos citados, con el síntoma principal de muchas enfermedades hepáticas (es decir, la ictericia) también se distinguen dos formas:

- Ictericia no relacionada con el embarazo (que también puede aparecer fuera del embarazo; cerca de dos tercios de los casos).
- Colestasis gravídica (una buena tercera parte).

En conjunto, la ictericia afecta solamente a una de cada 1.500 embarazadas.

Ictericia no relacionada con el embarazo

Etiología. La causa más frecuente de una ictericia en una mujer embarazada son las hepatitis víricas agudas (v. pág. 990 y ss.), siendo más raras las hepatitis crónicas y la cirrosis hepática (v. pág. 964 y ss.), así como las colestasis extrahepáticas provocadas p. ej. por una coledocolitiasis. Las enfermedades hemolíticas preexistentes también pueden provocar ictericia durante el embarazo (v. fig.).

Hepatitis vírica aguda. Ni el curso de la enfermedad ni su mortalidad se modifican a causa de una gestación.

Hepatitis crónica. El curso de las hepatitis crónica *no tiene por qué* modificarse durante el embarazo, si bien la función hepática *puede* alterarse significativamente (de forma reversible). Según el estadio de la enfermedad, se producen abortos con mayor o menor frecuencia, y también aumenta la mortalidad perinatal.

Colestasis gravídica

Etiología. Las causas más frecuentes de una ictericia provocada por el embarazo son el denominado *hígado graso agudo del embarazo* o la *ictericia idiopática del embarazo* a consecuencia de una colestasis intrahepática, así como complicaciones de hipertensión durante el embarazo (preeclampsia, eclampsia, síndrome HELLP).

La colestasis intrahepática durante la gestación es relativamente frecuente y afecta aprox. a 1-2 de cada 1.000 embarazadas. La causa todavía no se ha explicado; eventualmente puede tratarse de una hipersensibilidad a los estrógenos, puesto que las mujeres afectadas también desarrollan colestasis mientras toman anticonceptivos orales. Se observa predisposición familiar. La ictericia suele ir unida a un prurito intenso. Por regla general, el pronóstico es bueno.

Hígado graso agudo del embarazo. Esta enfermedad con riesgo de muerte es rara y hasta ahora no se conoce la causa. La mortalidad de la madre y del hijo son muy elevadas. Aparece de forma predominante durante el tercer trimestre, y más raramente tras el parto. Los síntomas clínicos, que a menudo aparecen antes de la ictericia son, entre otros, náuseas, vómitos, pérdida de apetito y dolores en el epigastrio. Cuando la enfermedad está avanzada aparecen complicaciones, sobre todo neurológicas (diagnóstico diferencial con la eclampsia), insuficiencia renal y hepática, trastornos de la coagulación y alteraciones del sensorio hasta llegar al coma. En cuanto finaliza la gestación, el pronóstico puede mejorar. A veces puede ser muy difícil el diagnóstico diferencial con preeclampsia y eclampsia; también cabe considerar una hepatitis vírica de curso fulminante.

Material protegido por derechos de autor

Atresia de las vías biliares

Definición y epidemiología. Esta anomalía de las vías biliares, que aparece con una frecuencia de uno por cada 12.000 recién nacidos, consiste en una disposición anómala de una parte o todas las vías biliares intra o extrahepáticas. La causa de esta malformación no está clara, aunque no parece que se trate de un trastorno genético. Lo más frecuente es que se trate de una infección intrauterina.

Clasificación. La clasificación más habitual de las atresias de las vías biliares es la de Kasai. Ésta considera tres grupos:

- Atresia de las vías biliares extrahepáticas.
- Atresia de las vías biliares intrahepáticas.
- Hipoplasia de las vías biliares.

En los primeros grupos se distingue además la atresia del colédoco, del conducto hepático común y de los conductos hepáticos.

Además, en la atresia extrahepática las vías biliares pueden hallarse ausentes (agenesia), aparecer en forma de cordón o presentar una malformación secundaria.

Clínica. Los niños con atresia de las vías biliares presentan ictericia poco después del nacimiento, la cual va incrementándose lentamente. Mientras que la ictericia fisiológica del recién nacido se resuelve espontáneamente en un plazo de 14 días, la provocada por atresia de las vías biliares persiste. El hígado aumenta de tamaño y la orina presenta un color oscuro.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial. Una ictericia prolongada del recién nacido también puede ser provocada por otras causas:

- Infecciones bacterianas y víricas (p. ej., citomegalia, toxoplasmosis, hepatitis o lúes).
- Hemólisis.
- Diversas afecciones metabólicas.

A menudo, los análisis de laboratorio no permiten descartar con seguridad una atresia de las vías biliares, por lo que a veces es inevitable realizar una laparotomía exploratoria para confirmar el diagnóstico. Éste tiene que establecerse de forma imprescindible antes de la 8.ª semana de vida, puesto que hasta ese momento una intervención quirúrgica puede impedir el desarrollo de una cirrosis hepática. Cuando la cirrosis hepática ya ha empezado, una intervención correctora de este tipo no es eficaz.

Terapia. El único tratamiento posible de la atresia congénita de las vías biliares es una intervención quirúrgica correctora: en algunos casos puede realizarse una anastomosis biliodigestiva con un asa en Y de Roux.

La atresia de vías biliares constituye una de las indicaciones de trasplante de hígado en los lactantes. Este trasplante puede realizarse, p. ej., mediante la donación de un lóbulo hepático por parte de un familiar.

Quistes coledocales

Definición. Se entiende por *quiste coledocal* una dilatación quística congénita del colédoco que puede provocar su obstrucción por presión o plegamiento. El tamaño del quiste puede variar en gran medida, oscilando desde el tamaño de una nuez hasta «tumores» de volumen considerable. Esta malformación es muy rara.

Clasificación. En este caso, también se distinguen cuatro tipos en función de su localización:

- Dilatación del colédoco y del conducto hepático (el denominado «síndrome del canal común»).
- Quiste aislado del colédoco.
- Estenosis de la papila duodenal mayor con coledococele.
- Quistes de las vías biliares intrahepáticas (síndrome de Caroli).

Clínica. Los síntomas aparecen casi siempre durante el primer año de vida, aunque a veces lo hacen en la edad adulta:

- Episodios recidivantes de ictericia con prurito.
- Dolores de tipo cólico en el epigastrio.

Según su tamaño, el quiste puede palparse como un tumor tenso y elástico en el epigastrio.

Diagnóstico. Los quistes del colédoco pueden sospecharse mediante ecografía y confirmarse mediante colangiografía por vía endoscópica; dicha técnica también puede realizarse en un niño de 1 año.

Terapia. La terapia consiste casi siempre en la extirpación quirúrgica del quiste junto con una hepatoyeyunostomía en Y de Roux. No debe seguirse aplicando el drenaje del quiste hacia el intestino delgado mediante un catéter debido al alto riesgo de colangitis.

Material protegido por derechos de autor

Hidropesía (hidrops) de la vesícula biliar

Cuando uno de los cálculos queda encajado en el conducto cístico (p. ej., en el transcurso de un cólico provocado por un cálculo biliar) en un inicio dificulta el flujo biliar y al final puede provocar una obstrucción completa. La retención puede provocar un llenado excesivo de la vesícula biliar que se denomina *hidropesía biliar*. La hidropesía empieza, en primer lugar, con síntomas de inflamación.

Diagnóstico. En los casos más marcados clínicamente, puede palparse una vesícula biliar tensa y elástica bajo el arco costal, que en casos de hidropesía pura no es demasiado dolorosa a la presión. En la ecografía aparece una vesícula biliar aumentada de tamaño sin signos de inflamación. Según la localización, los cálculos pueden ser fáciles de identificar pero, si se encuentran exclusivamente en el conducto cístico, su identificación puede resultar algo más difícil.

Terapia y pronóstico. La hidropesía puede provocar lesiones cicatriciales en la pared de la vesícula biliar con depósitos de calcio («vesícula biliar de porcelana»). Para evitar otras complicaciones, en caso de hidropesía de vesícula biliar es imprescindible realizar una colecistectomía durante un intervalo. Es especialmente peligrosa la infección de la bilis que acaba produciendo un empiema (v. más adelante).

Empiema de la vesícula biliar

Se entiende por empiema de la vesícula biliar la infección bacteriana del contenido de dicha vesícula previamente afectada de hidropesía. En este proceso, la vesícula biliar termina por llenarse de pus. En esta situación existe amenaza de perforación con una peritonitis purulenta extremadamente grave, seguida de sepsis y shock. Igual que en el caso de colecistitis (v. pág. 1020) y colangitis, los posibles microorganismos proceden del tracto intestinal. Los más frecuentes son *E. coli*, enterococos, *Klebsiella*, clostridios y enterobacterias en general.

Clínica y diagnóstico. Clínicamente, un empiema de vesícula biliar se manifiesta con intensos dolores en el hipocondrio, dolor a la presión en el hipocondrio derecho y tensión abdominal. Los pacientes dan la sensación de estar gravemente enfermos y tienen fiebre elevada. En la ecografía, el empiema de la vesícula biliar no puede distinguirse de una hidropesía. Los análisis de laboratorio indican una inflamación intensa, con una leucocitosis que casi siempre supera los 20.000/µl.

Terapia. La terapia del empiema de vesícula biliar consiste en la extirpación quirúrgica inmediata de la vesícula biliar. En estos casos no puede considerarse una colecistectomía laparoscópica, a diferencia de lo que sucede en la extirpación opcional de la vesícula biliar puesto que, para descartar con seguridad que ya se haya producido una perforación o penetración de la vesícula biliar, es necesaria una amplia abertura del abdomen; es decir, es imprescindible realizar una colecistectomía con un abordaje convencional. También es obligado un tratamiento antibiótico posterior durante 10-14 días.

Pancreatitis

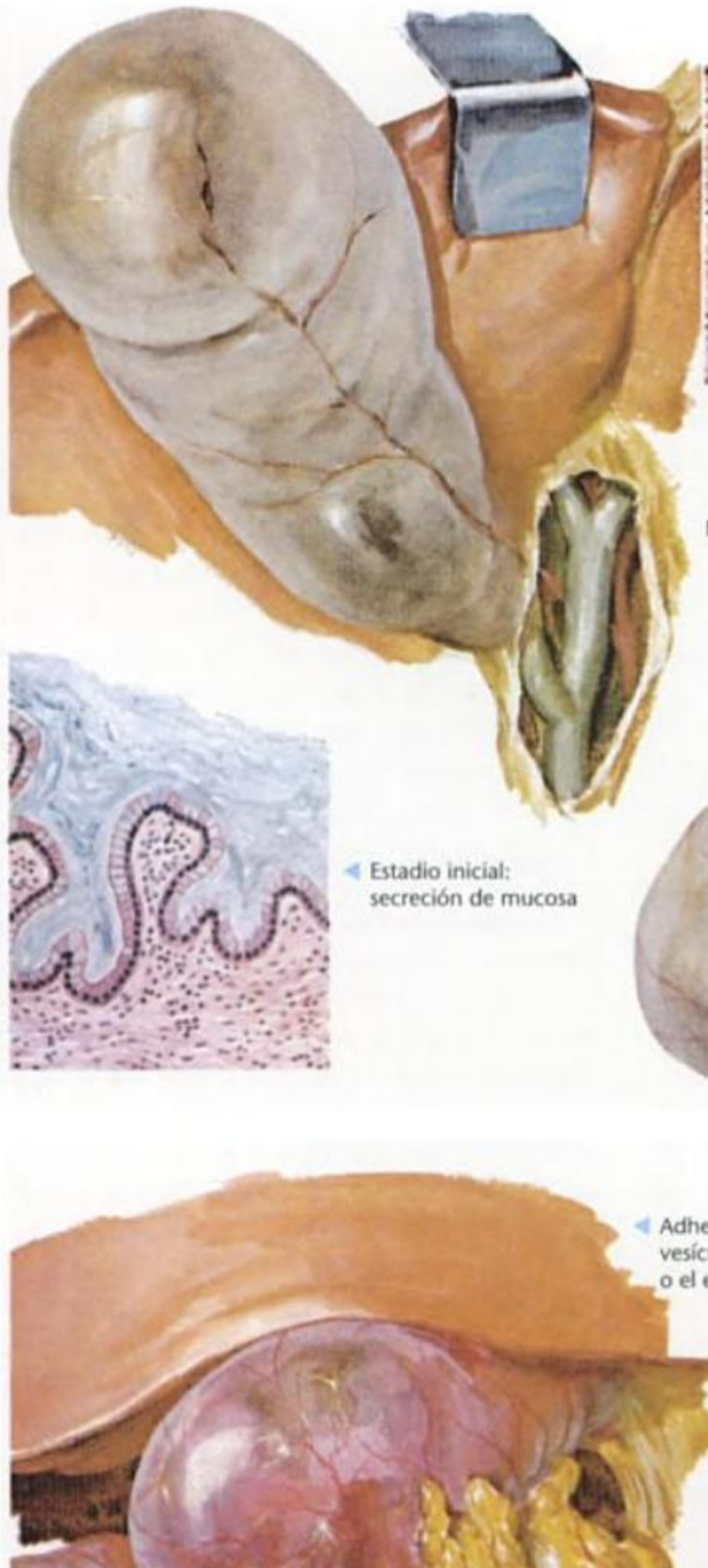
Debido a la desembocadura conjunta del colédoco y el conducto pancreático en el 80 % de la población, cuando un cálculo obstruye el conducto en la porción distal de este conducto común, además de colestasis se produce una obstrucción del vaciado del jugo pancreático. A su vez, ésta provoca una retención que repercute en el tejido pancreático y, a continuación, una pancreatitis aguda (v. pág. 1028).

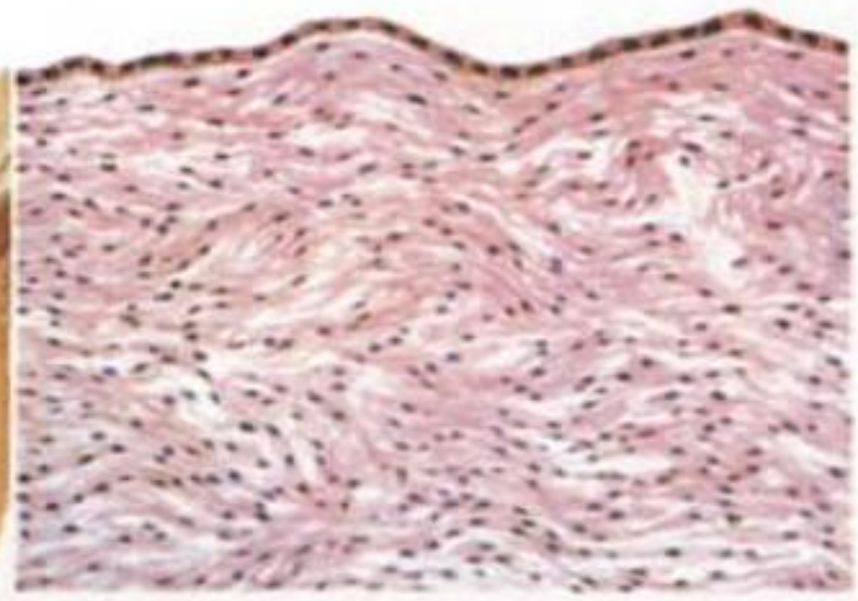
Diagnóstico y tratamiento. En todos los casos de pancreatitis aguda hay que descartar con absoluta seguridad la posibilidad de una litiasis biliar, lo que suele conseguirse mediante ecografía; en caso de duda habrá que realizar una colangiografía retrógrada por vía endoscópica (CRE). A ser posible, ha de extraerse el cálculo obstructor mediante endoscopia.

Pronóstico. Una vez ha extraído el cálculo con éxito, el cuadro clínico suele mejorar rápidamente, sobre todo el intenso dolor epigástrico. Asimismo, los valores de laboratorio deben regresar a la normalidad en las primeras 24 h tras la intervención quirúrgica. De todos modos, hay que tener en cuenta que la propia CRE puede provocar una pancreatitis debido a la manipulación mecánica de la papila duodenal mayor y a la administración de medio de contraste en el conducto pancreático. Hay que advertir de esta circunstancia al paciente antes del proceso y solicitar su autorización escrita.

Más adelante se realizará una colecistectomía.

Material protegido por derechos de autor

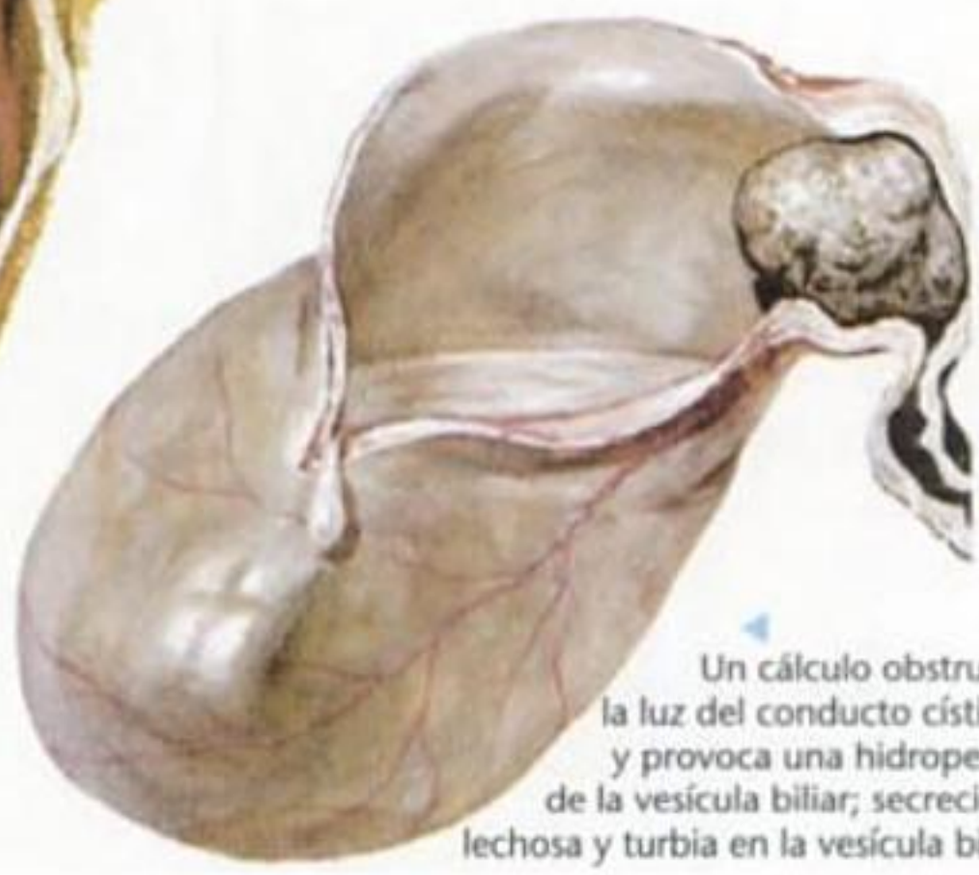




▲ Fibrosis de la pared, obliteración de los pliegues de la mucosa, aplanamiento del epitelio

◀ Estadio inicial: secreción de mucosa

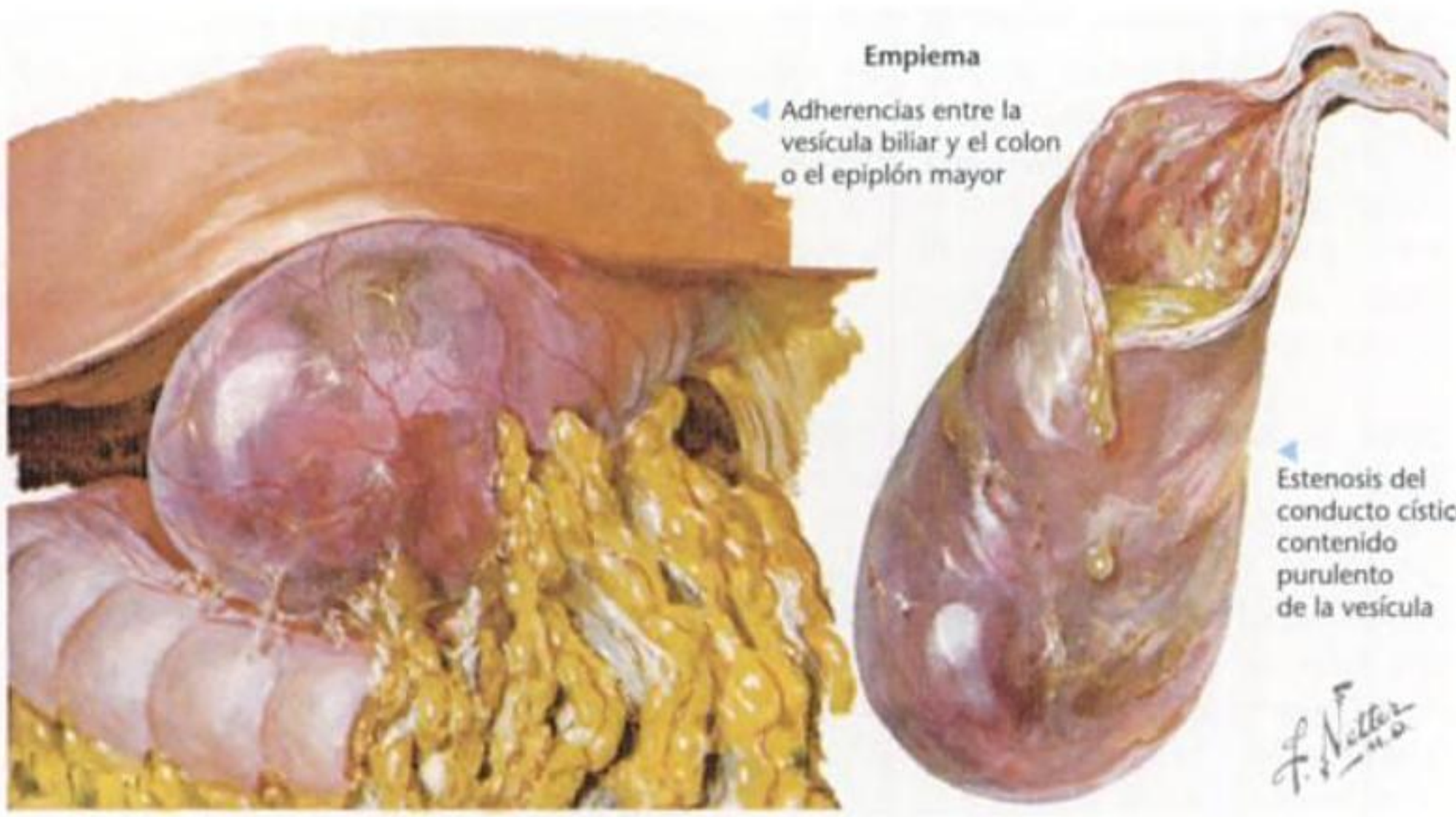
Hidrops vesicular



Un cálculo obstruye la luz del conducto cístico y provoca una hidropesía de la vesícula biliar; secreción lechosa y turbia en la vesícula biliar

Empiema

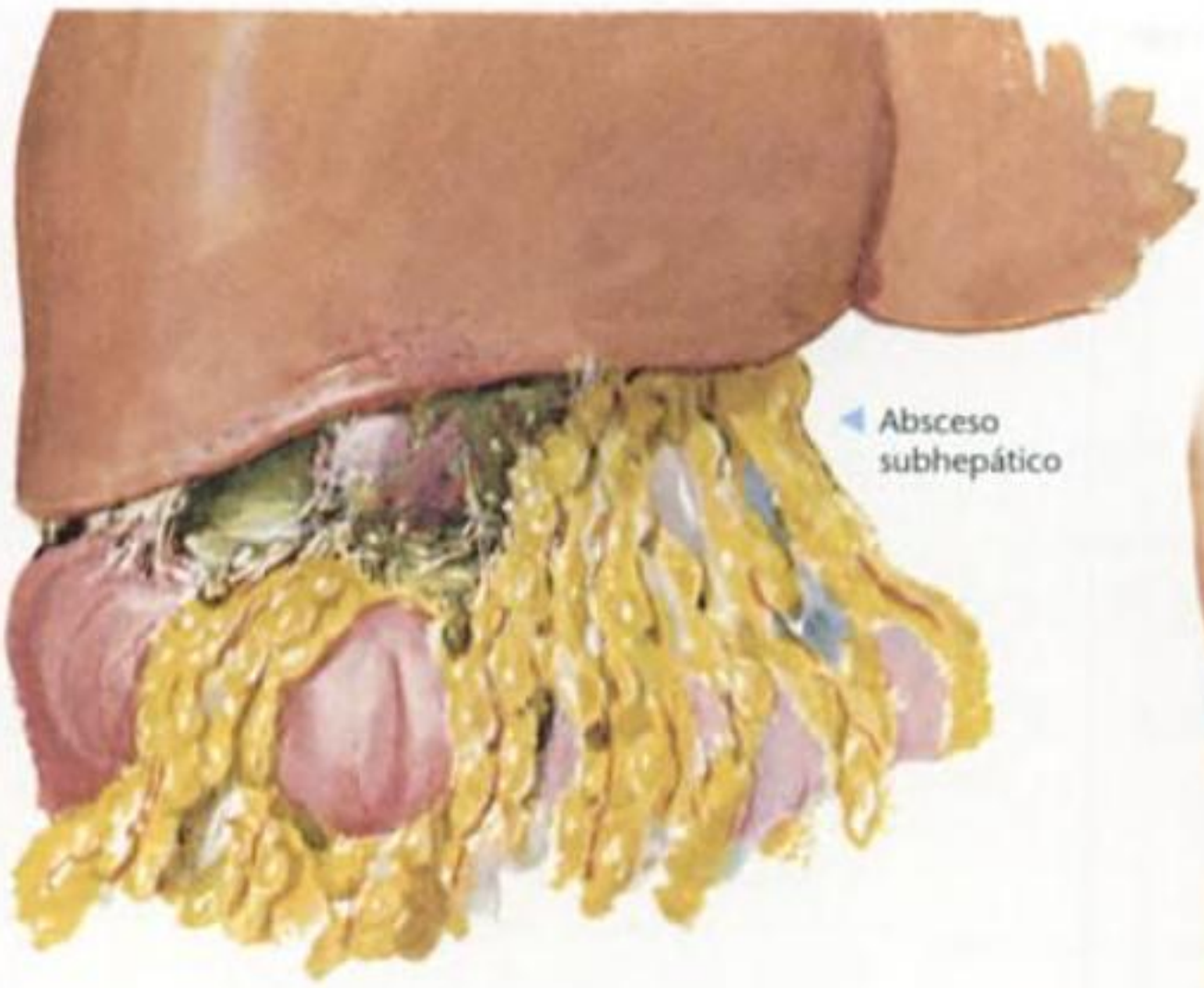
◀ Adherencias entre la vesícula biliar y el colon o el epiplón mayor



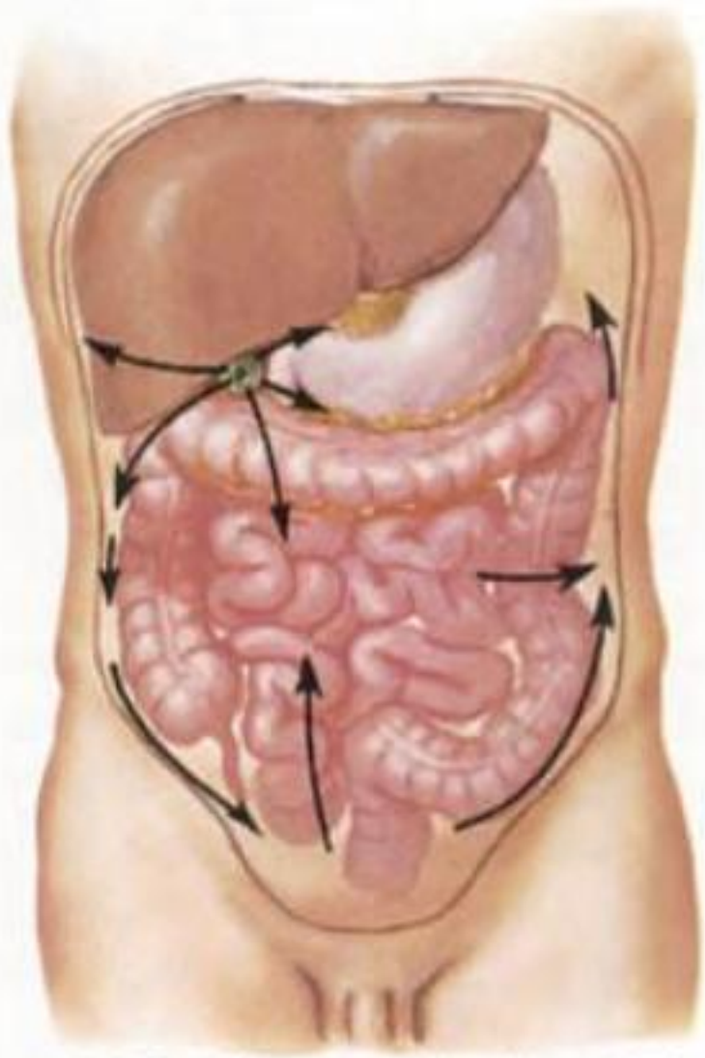
Estenosis del conducto cístico, contenido purulento de la vesícula

F. Netter M.D.

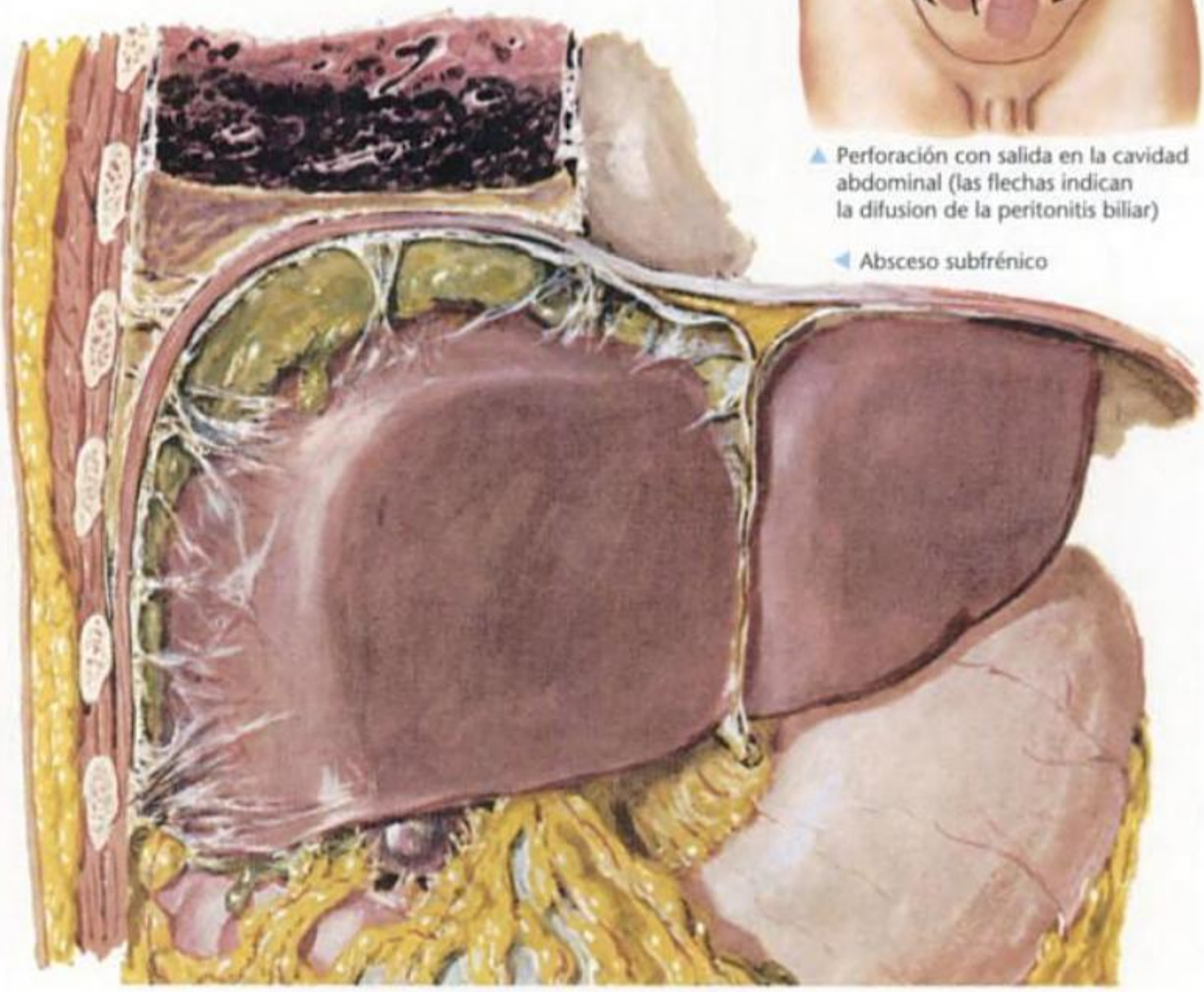
Material protegido por derechos de autor



◀ Absceso subhepático



▲ Perforación con salida en la cavidad abdominal (las flechas indican la difusion de la peritonitis biliar)



◀ Absceso subfrénico

Material protegido por derechos de autor

Páncreas anular

Se denomina *páncreas anular* a la formación congénita de un anillo de tejido pancreático que rodea el duodeno (v. fig.). Esta rara anomalía puede presentar un grado de desarrollo variable, desde un puente de tejido que rodea completamente el duodeno hasta simplemente una pequeña prolongación sobre el lado de éste. Es frecuente encontrar una combinación con otras malformaciones de rotación del tracto gastrointestinal. Entre ellas se encuentran, p. ej., una atresia duodenal o anal completa o parcial.

Clínica. Los primeros síntomas de un páncreas anular suelen aparecer en la infancia, si bien en algunos casos pueden hacerlo mucho más tarde. Los síntomas típicos son:

- En caso de dificultad al paso del alimento, sensación de saciedad, vómitos, dilatación del duodeno proximal y del estómago.
- En caso de obstrucción completa del paso, cuadro clínico de íleo alto.
- En caso de obstrucción incompleta del paso por compresión mecánica del duodeno, puede haber una úlcera amplia provocada por estasis de alimentos en el estómago y el duodeno.

No es raro que se produzcan hemorragias u otras complicaciones provocadas por las úlceras, que constituyen los primeros indicios de la existencia de un páncreas anular.

Diagnóstico. La primera sospecha diagnóstica se obtiene al observar, en una radiografía de abdomen, la aparición de una burbuja doble, signo inequívoco de existencia de aire en el estómago y el bulbo duodenal. Otras medidas diagnósticas imprescindibles son la administración de medio de contraste oral para el estómago y el duodeno y la realización de una TC. Para descartar un conducto pancreático accesorio en la zona del tejido anular, antes de la intervención quirúrgica hay que realizar una CRE.

Tratamiento. La única posibilidad terapéutica es la intervención quirúrgica. En este caso no basta con una incisión del anillo de tejido pancreático, porque el riesgo de formación de fístulas y contracción cicatricial sería excesivo. Por eso, en la edad infantil el procedimiento de elección es una duodenoduodenostomía o una duodenoyeyunostomía, tras descartar un asa de Roux en Y. En la edad adulta, se realiza una duodenoyeyunostomía u operación de Billroth-II.

Pronóstico. Tras una intervención correctiva, el pronóstico es bueno.

Tejido pancreático ectópico

Sinónimos: páncreas aberrante o tejido pancreático aberrante.

El tejido pancreático exocrino ectópico puede encontrarse en diversos órganos (v. fig.). Lo más frecuente es que aparezca en el duodeno distal y en divertículos del intestino delgado, como, p. ej. en el divertículo de Meckel. Además, cabe considerar muchas otras localizaciones; también puede encontrarse tejido pancreático aberrante en:

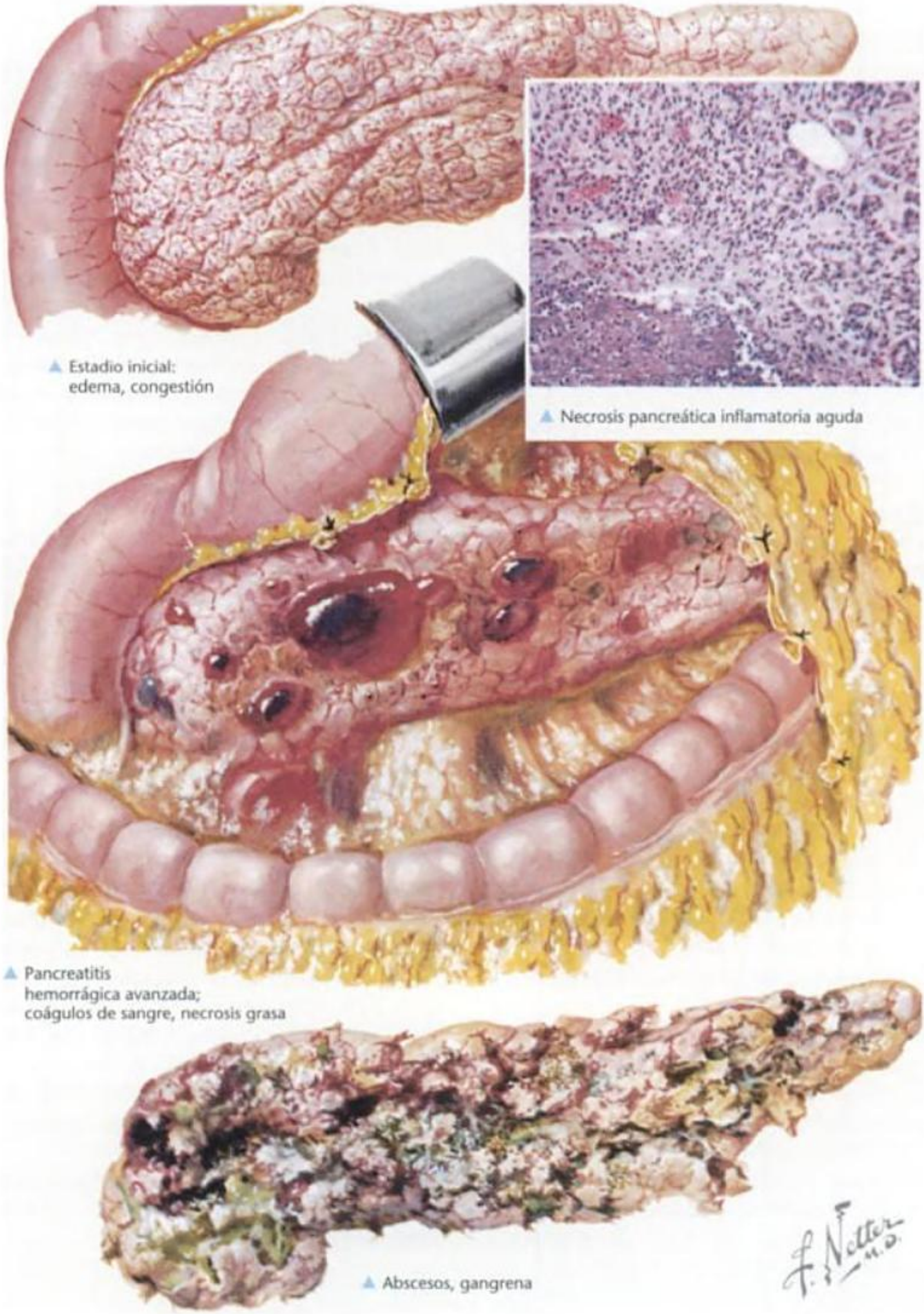
- Esófago, estómago y duodeno.
- Intestino delgado.
- Colon.
- Peritoneo, mesenterio y epiplón mayor.
- Hígado, vesícula biliar y bazo.
- Pulmones.

Clínica. Por regla general, el tejido pancreático ectópico no provoca ningún trastorno. Sin embargo, según su localización pueden aparecer inflamaciones que den lugar a un cuadro de apendicitis o colecistitis. Cuando se localiza en el intestino, especialmente en el divertículo de Meckel, puede provocar una hemorragia gastrointestinal. También aparecen obstrucciones o invaginaciones del intestino causadas por zonas inflamadas de tejido pancreático ectópico.

Diagnóstico. El diagnóstico se obtiene mediante biopsia o análisis de una preparación quirúrgica. Es decir, casi nunca se obtiene un diagnóstico prequirúrgico.

Terapia. No está indicada la extirpación quirúrgica de tejido pancreático ectópico encontrado casualmente (p. ej., durante una endoscopia). La indicación de intervención quirúrgica sólo es pertinente en caso de complicaciones.

Material protegido por derechos de autor



▲ Estadio inicial: edema, congestión

▲ Necrosis pancreática inflamatoria aguda

▲ Pancreatitis hemorrágica avanzada; coágulos de sangre, necrosis grasa

▲ Abscesos, gangrena

Material protegido por derechos de autor

La pancreatitis crónica o crónica recidivante consiste en un proceso inflamatorio que, con el tiempo, acaba provocando una fibrosis del órgano e insuficiencia pancreática endocrina y exocrina.

Clasificación. Se distinguen diversas formas de pancreatitis crónica:

- Inflamación con necrosis focal.
- Inflamación con fibrosis segmentaria o difusa.
- Forma calcificante crónica.

La formación de cálculos en el conducto pancreático provoca la obstrucción del sistema de conductos y, por lo tanto, una atrofia del tejido glandular.

Etiología

Al contrario que la pancreatitis aguda, en el desarrollo de la pancreatitis crónica el hecho de padecer un cálculo biliar no es relevante. Cerca del 80 % de los casos se deben a abuso del alcohol. Las hipertrigliceridemias pueden provocar pancreatitis tanto agudas como crónicas, así como los medicamentos o el hiperparatiroidismo (v. pág. 1030). En cerca del 15 % de las pancreatitis crónicas no se identifica la causa.

Clínica

En la pancreatitis crónica, el síntoma principal también es un dolor epigástrico crónico o recidivante. El dolor, a menudo intenso, se localiza en la profundidad del abdomen y es de carácter lacerante, irradiándose en forma de cinturón hasta la espalda. El dolor de una pancreatitis crónica es uno de los más intensos que se conocen, y destaca sobre todo el cuadro clínico. La terapia analgésica medicamentosa constituye un gran problema; no es raro que los pacientes con dolores difíciles de controlar presenten incluso tendencias suicidas. El estadio final de la enfermedad, durante el cual ya no existe proceso inflamatorio, acostumbra a ser nuevamente indoloro.

Además pueden aparecer síntomas de *insuficiencia pancreática* que consisten en signos de malabsorción grasa (p. ej., meteorismo, esteatorrea, diarrea, náuseas, vómitos y pérdida de peso). La insuficiencia pancreática endocrina provoca diabetes mellitus, y la inflamación de la cabeza del páncreas puede causar ictericia por obstrucción de la vía biliar.

Diagnóstico

Durante la fase inflamatoria de una pancreatitis crónica recidivante, las enzimas pancreáticas del suero están elevadas. Sin embargo, esta elevación desaparece cuando la enfermedad está muy avanzada. Los métodos de diagnóstico por la imagen, como la radiografía de páncreas y la TC, demuestran la existencia de calcificaciones o cálculos de las vías biliares. Mediante ecografía pueden identificarse seudoquistes.

La detección de quimiotripsina y elastasa-1 en las heces, al igual que diversas pruebas funcionales, algunas de ellas realmente laboriosas (p. ej., el test de la secretina-pancreozimina), sirve para identificar una insuficiencia pancreática exocrina.

Terapia

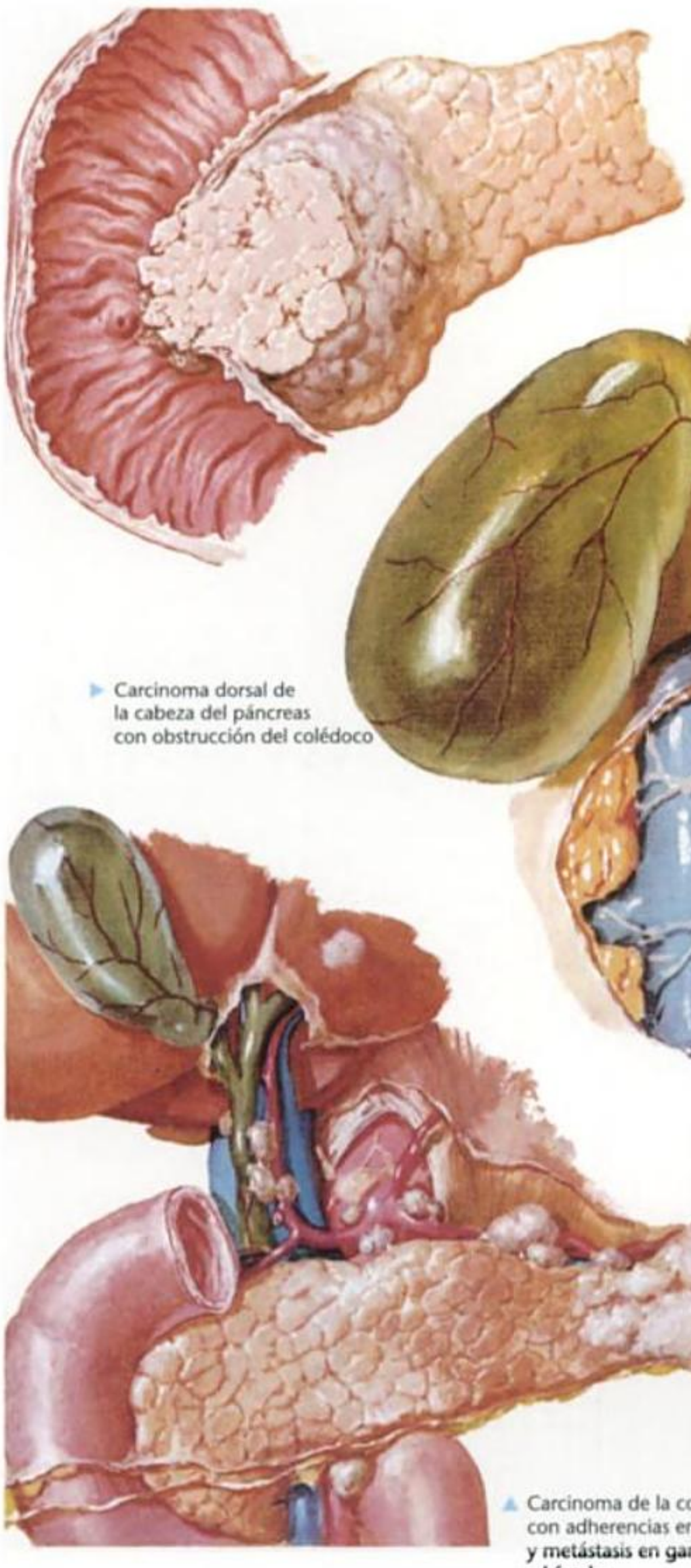
Durante la fase inflamatoria aguda con elevación de las enzimas pancreáticas, la terapia es la misma que en la pancreatitis aguda (v. pág. 1030).

Además de eliminar las causas desencadenantes (a menudo el alcohol) la medida terapéutica más importante son los analgésicos. Si se tiene en cuenta que el dolor es provocado en gran medida por la presión de un obstáculo localizado en el conducto, debe intentarse eliminar la estenosis y los cálculos. El tratamiento con opiáceos, a menudo inevitable, constituye un riesgo elevado de dependencia en estos pacientes. En algunos casos, puede intentarse colocar un catéter peridural con una bomba de tratamiento del dolor, para aliviar el sufrimiento. También cabe pensar en intervenciones quirúrgicas para aliviar el dolor, como último recurso. También puede considerarse una pancreatoyeyunostomía o una resección parcial del páncreas.

La terapia de la insuficiencia pancreática exocrina consiste en una dieta pobre en grasas y el aporte de enzimas pancreáticas.

El tratamiento de la diabetes mellitus pancreatógena no se diferencia de la terapia habitual de la diabetes con insulina.

Material protegido por derechos de autor



◀ Carcinoma de la cabeza del páncreas con infiltración del duodeno

▶ Carcinoma dorsal de la cabeza del páncreas con obstrucción del colédoco

▲ Carcinoma de la cola del páncreas con adherencias en el hilio del bazo y metástasis en ganglios linfáticos e hígado

Material protegido por derechos de autor

Tratamiento conservador

Las lumbalgias aisladas suelen seguir un curso autolimitado y responden bien a medidas terapéuticas conservadoras. Inicialmente se prescribe reposo en cama durante algunos días y fármacos analgésicos, antiinflamatorios y miorrelajantes. En general, los pacientes se encuentran cómodos con las piernas elevadas y con una flexión en ángulo recto de la cadera y de las rodillas. Tras la mejoría inicial de la sintomatología dolorosa aguda, puede iniciarse la aplicación de calor, fisioterapia y maniobras de extensión de la columna vertebral.

Los pacientes deberían evitar levantar cargas pesadas, sobre todo en posición flexionada, y procurar mantener una posición recta y llevar calzado con suelas blandas y amortiguadoras. El tratamiento rehabilitador continuado o la realización por parte del paciente de los ejercicios indicados pueden colaborar en gran medida a evitar una recidiva.

El 80 % de los síndromes monorradiculares, incluidos aquellos con déficit neurológicos leves, responden bien al tratamiento conservador. En los síndromes radiculares debidos claramente a una hernia discal, en los que la sintomatología dolorosa y el déficit neurológico no presentan mejoría alguna tras un mínimo de 6 semanas de tratamiento conservador, debe valorarse la intervención quirúrgica.

Tratamiento quirúrgico

La intervención quirúrgica está indicada en aquellos casos en que se ha descartado una lesión destructiva (p. ej., un tumor o una fractura) y en los que tanto la sintomatología dolorosa como el déficit neurológico son debidos a una hernia discal.

Discectomía convencional. Durante la operación es imprescindible proteger la raíz nerviosa. Por ello es necesaria la presentación amplia del fragmento prolapsado tanto en dirección craneocaudal como a lo largo del borde lateral del canal raquídeo. Tras su visualización, se extrae el tejido discal herniado y, si procede, los secuestros libres (tejido discal libre en el canal espinal). A continuación se explora el espacio intervertebral y se extraen los restos de tejidos sueltos.

Microdiscectomía. Para evitar la frecuente aparición de cicatrices importantes tras dicho acceso amplio, puede realizarse una microdiscectomía, mediante un acceso pequeño y la utilización de un extensor. Sin embargo, esta técnica no es útil para el tratamiento de lesiones discales multisegmentarias. Para una visibilidad óptima en el campo operatorio es eficaz la utilización de un microscopio quirúrgico o de unos lentes de lupa. Tras ser visualizados, se eliminan completamente tanto el tejido discal prolapsado y móvil como los secuestros libres.

Discectomía percutánea y quimionucleólisis. En los casos menos graves puede realizarse también una discectomía percutánea mínimamente invasiva. Se realiza con anestesia local y se introduce un trocar en el disco intervertebral, que se extrae y se lava mediante un instrumento con un cuchillo rotatorio o mediante láser. Otra alternativa es la punción e instilación de una solución enzimática en el disco intervertebral, disolviéndolo y aspirándolo (quimionucleólisis).

Discectomía y laminectomía. El tratamiento de las hernias discales mediales consiste en una amplia laminectomía con extirpación del disco. Si tras la intervención no se observa ninguna mejoría, debe descartarse en primer lugar una recidiva de la hernia. Además, debe comprobarse si la intervención se ha realizado en el nivel adecuado. Si después de efectuar estas comprobaciones, especialmente las exploraciones clínicas y radiológicas, no se detecta ninguna lesión tributaria de tratamiento quirúrgico, se estimulará al paciente a realizar un programa de ejercicios, a reincorporarse a su vida laboral habitual y a aprender a convivir con las molestias residuales. Debe desaconsejarse el consumo de analgésicos, sobre todo narcóticos y neurolépticos. En estos casos, se ha mostrado muy eficaz la combinación de la rehabilitación con los cuidados de la clínica del dolor.

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Las formas sintomáticas primarias de una estenosis congénita del canal medular, como ocurre p. ej. en la acondroplasia, la osteocondrodistrofia y otras mucopolisacaridosis, son relativamente infrecuentes. Las formas adquiridas suelen deberse a una espondilosis, resultado de la formación de osteófitos en las superficies articulares, arcos y cuerpos vertebrales, y/o a un engrosamiento del ligamento amarillo secundario a una sobrecarga crónica. En la mayoría de estos casos, el canal medular suele ser estrecho a lo largo de varios segmentos, en especial a la altura de L3-L5. A mayor edad se produce el llamado *síndrome del canal medular estrecho*. Otras causas de reducción del canal raquídeo aparecen en el contexto de enfermedades inflamatorias o sistémicas (p. ej., enfermedad de Paget), y con menos frecuencia se debe a causas traumáticas.

El mecanismo fisiopatológico exacto del síndrome del canal medular estrecho no está del todo esclarecido. Se postula como posible mecanismo la acción conjunta de una compresión mecánica asociada a una isquemia radicular debida a una carga excesiva.

Clínica

Este síndrome aparece, en general, en hombres entre los 50 y 60 años. Puede presentarse a edades más jóvenes en pacientes con malformaciones óseas constitucionales. En el estadio inicial, la clínica es prácticamente indistinguible de una claudicación intermitente debida a una vasculopatía arterial periférica. Una característica común de ambas enfermedades es la aparición de la sintomatología tras un esfuerzo. A diferencia del dolor intenso de agarrotamiento que aparece en la claudicación intermitente de causa vascular y del dolor punzante que aparece en los síndromes de compresión radicular, la llamada claudicación intermitente medular se presenta más en forma de parestesias en la región de la cadera, del muslo y de los glúteos. No suele haber isquialgia propiamente dicha, ni tampoco empeoramiento de la clínica tras un acceso de tos o un estornudo. Así como en la vasculopatía arterial periférica el recorrido que se puede realizar caminando sin dolor suele mantenerse constante, en una estenosis del canal medular varía en función de la postura adoptada, es decir, con la flexión anterior del tronco prácticamente no aparecen síntomas, o si lo hacen aparecen tardíamente. Al descender una pendiente generalmente se tiende a provocar una hiperlordosis de la columna vertebral, que en los casos de canal medular estrecho puede desencadenar molestias; en cambio, el ascenso de una pendiente no suele causarlas. En fases evolutivas más avanzadas, con una estenosis grave del canal espinal pueden aparecer síntomas incluso estando sentado, aunque en general en reposo no se suelen presentar. La lumbalgia, las contracturas musculares y la reducción de la lordosis de la columna lumbar suelen estar ausentes.

Diagnóstico

En el síndrome del canal medular estrecho, la exploración física acostumbra a aportar poca información. A diferencia de lo que ocurre en las enfermedades discales, la sintomatología no empeora al elevar la pierna estirada. Debido a que la fuerza muscular, los reflejos y la sensibilidad no suelen estar alterados, con frecuencia el médico no valora en exceso la sintomatología.

La exploración radiológica simple de la columna vertebral muestra espondilosis. La mielografía y la TC suelen evidenciar una obstrucción grave o un bloqueo completo del medio de contraste. No es infrecuente que la estenosis englobe varios segmentos, generalmente de L2 o L3 hasta L5. A diferencia de la hernia discal, el segmento L5/S1 no suele estar afectado.

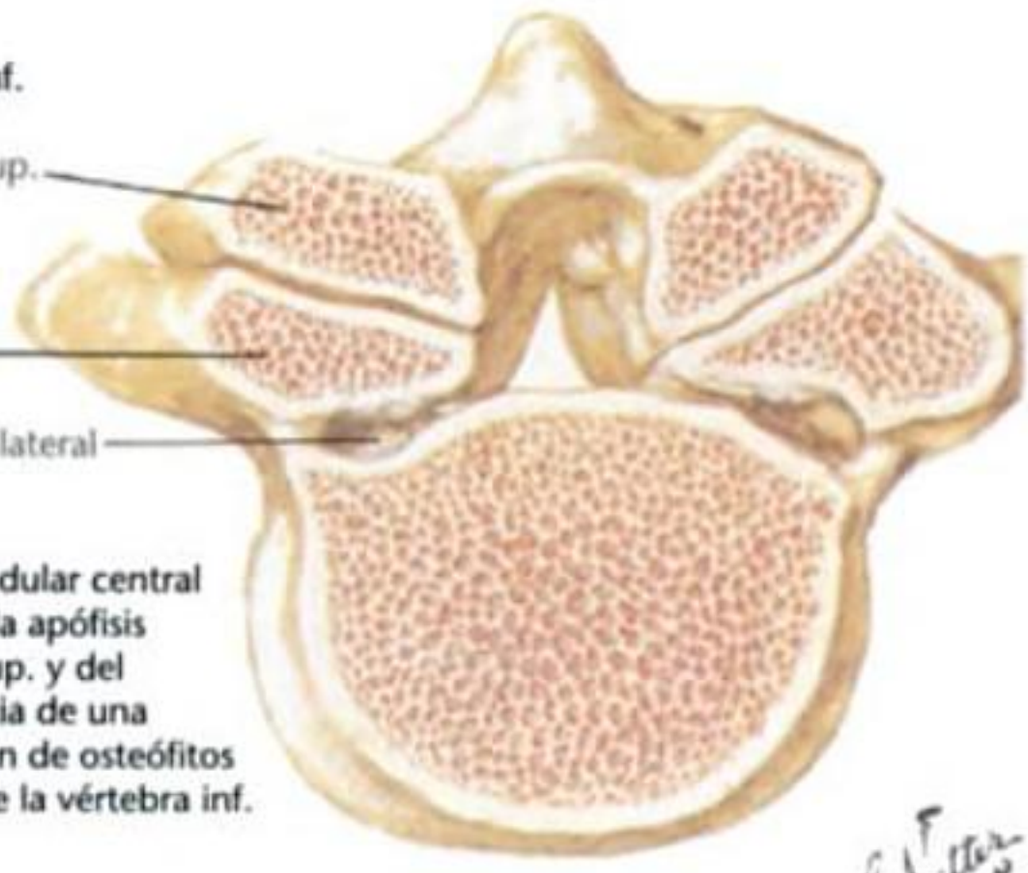
Terapia

El tratamiento de elección consiste en una laminectomía extensa de los segmentos afectados, con una ampliación de los agujeros de conjunción que más afecten a las raíces nerviosas. Se deben buscar y eliminar los discos intervertebrales prolapsados. En la mayoría de los casos se logra una clara mejoría de la claudicación intermitente medular, consiguiendo que el paciente lleve una vida prácticamente normal. A diferencia de las hernias discales mediales, que también pueden producir parestesias bilaterales, no existe una indicación quirúrgica urgente. Por ello puede mantenerse al paciente inicialmente en observación e indicar una operación en aquellos casos en que la sintomatología provoque incapacidad grave y limitación de la marcha.

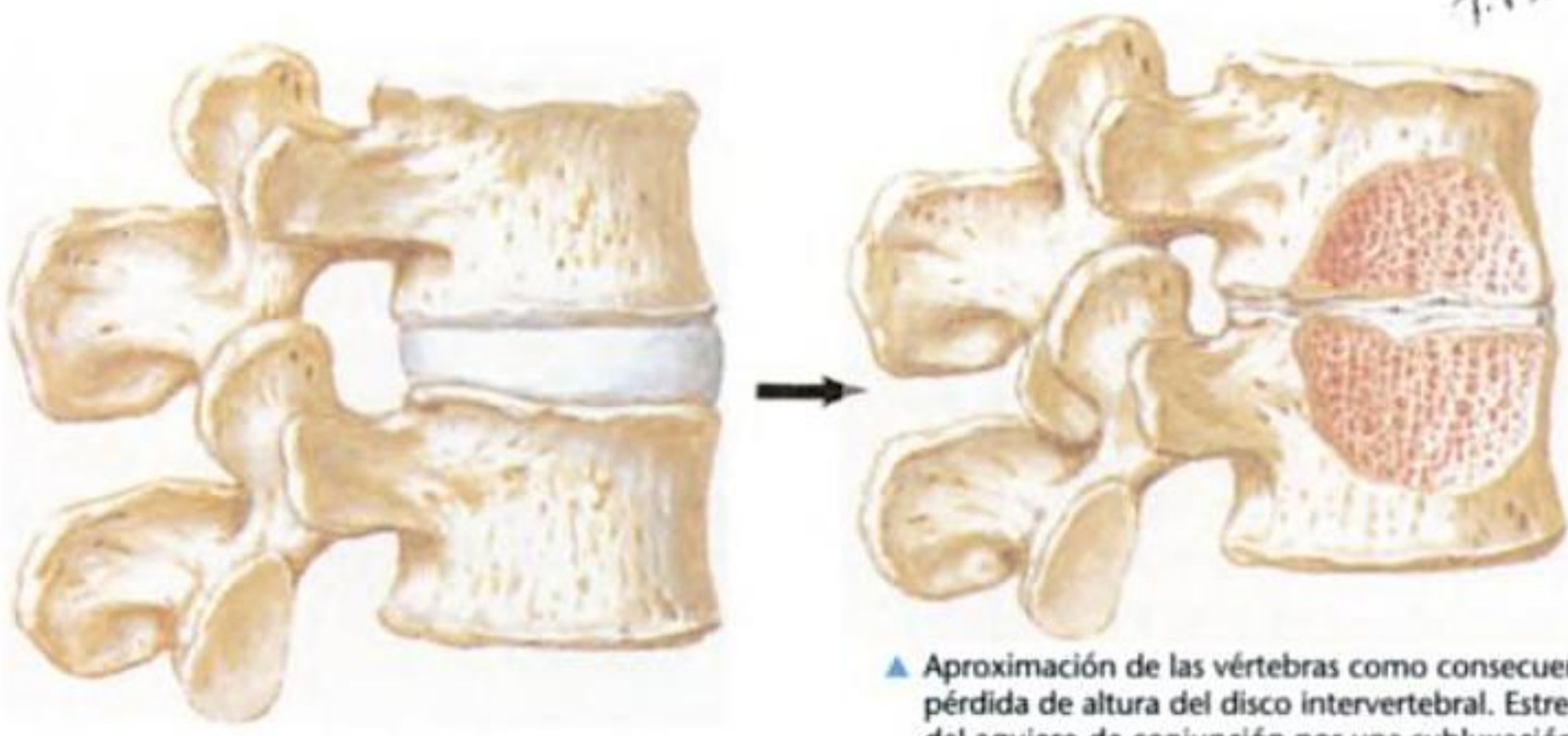
Material protegido por derechos de autor

◀ **Actitud característica con el tronco inclinado hacia delante: flexión del cuello,** columna vertebral cadera y rodillas, con la espalda plana **o** curvada y **ausencia de lordosis** fisiológica. **La** descarga **de la cola** de caballo **resultante disminuye** la sintomatología dolorosa

▲ **TC-mielografía: estenosis grave del canal medular con compresión del compartimiento dural**



▶ **Estrechamiento del canal medular central debido a un crecimiento de la apófisis articular inf. de la vértebra sup. y del receso lat. como consecuencia de una subluxación y de la formación de osteófitos en la apófisis articular sup. de la vértebra inf.**



▲ **Relación fisiológica entre las vértebras lumbares con una altura normal del disco intervertebral**

▲ **Aproximación de las vértebras como consecuencia de una pérdida de altura del disco intervertebral. Estrechamiento del agujero de conjunción por una subluxación de la apófisis articular sup. de la vértebra inf. Reblandecimiento del disco (sección)**

Material protegido por derechos de autor

Dolor lumbar psicógeno

Algunos factores psicológicos pueden desempeñar un papel etiológico importante en la generación del dolor lumbar, pudiéndose manifestar en un mismo cuadro clínico una gran variedad de estados psicosomáticos. Un error frecuente en el tratamiento de estos cuadros clínicos es no considerar todos los posibles diagnósticos diferenciales.

Trastornos psiquiátricos. Entre los trastornos psiquiátricos que se manifiestan en forma de lumbalgia deben tenerse en cuenta la somatización psicótica de una esquizofrenia, las depresiones, las alteraciones psicofisiológicas, las neurosis de conversión, la hipocondría/trastornos de somatización, la simulación y un síndrome doloroso crónico. Si en los síndromes espinales dolorosos se detectan factores psiquiátricos causales y se tratan debidamente, pueden evitarse frustraciones innecesarias tanto al paciente como al médico.

Alteraciones psicofisiológicas. Bajo este concepto se entiende una reacción inadecuada ante situaciones de carga emocional. Se manifiesta en forma de contracturas musculares y síndromes dolorosos, que suelen asociarse a alteraciones somáticas. El tratamiento más efectivo en estos casos consiste en medidas tales como ejercicios de relajación, psicoterapia cognitiva y la administración moderada de calmantes y/o miorrelajantes en casos de excesiva carga emocional.

Neurosis de conversión. En estas alteraciones, los conflictos psíquicos inconscientes se transforman de forma no consciente en síntomas somáticos, que secundariamente ayudan a solucionar el conflicto (ganancia primaria de enfermedad) y permiten un aumento de atención por parte del entorno (ganancia secundaria). Mediante la psicoterapia, la hipnosis y la terapia conductual pueden desaparecer los síntomas de la neurosis de conversión; no suelen recidivar a pesar de la exposición a otra situación de sobrecarga.

Hipocondría y trastornos de somatización. El diagnóstico de hipocondría se establece en aquellas personas excesivamente preocupadas por su salud. Se habla de trastorno de somatización en aquellas personas cuya existencia entera gira en torno a estar enfermo. Todo intento de curación provoca inevitablemente una situación de «tira y afloja», ya que el paciente no puede prescindir de los síntomas. El tratamiento más adecuado debería ir dirigido a reforzar la calidad funcional del paciente, sin hacerle renunciar del todo a sus molestias. Un mínimo de exploraciones complementarias, intervenciones quirúrgicas, medios curativos y medicamentos pueden incluso favorecer en algunos casos a estos pacientes.

Simulación. La verdadera simulación con el objetivo de obtener un beneficio material, p. ej. en el contexto de seguros y rentas, suele reconocerse sin más; sin embargo, en algunas ocasiones puede comportar problemas diagnósticos. Por el contrario, son más problemáticos los pacientes con una enfermedad imaginaria, ya que sus ataques dolorosos simulados conscientemente no están dirigidos a un beneficio material sino a una ganancia psíquica mucho más compleja. No es infrecuente que las enfermedades imaginarias sean la expresión de un trastorno grave de la personalidad. Incluso en estos casos difíciles, mediante un diagnóstico correcto, dedicación al paciente y un plan de tratamiento psiquiátrico efectivo, puede evitarse un mal uso de medidas terapéuticas complicadas que puedan incluso resultar peligrosas.

Lumbalgia psicógena no clasificable. En algunos casos no es posible clasificar la lumbalgia en una de las categorías descritas; la lumbalgia adquiere, por así decir, una vida propia y persiste durante meses o años. Además, los pacientes manifiestan miedos, depresiones, componentes psicofisiológicos y la conversión de su sufrimiento en una rabia angustiada. Se refugian en su «papel de enfermos», lo cual recuerda a los trastornos por somatización.

Síndrome del dolor crónico. Se denomina *síndrome del dolor crónico* a aquel en que confluyen componentes de todos los demás estados psicosomáticos. En el tratamiento del dolor crónico, es eficaz un procedimiento terapéutico flexible, que incluya además todas aquellas medidas terapéuticas indicadas previamente en cada una de las categorías individuales.

Material protegido por derechos de autor

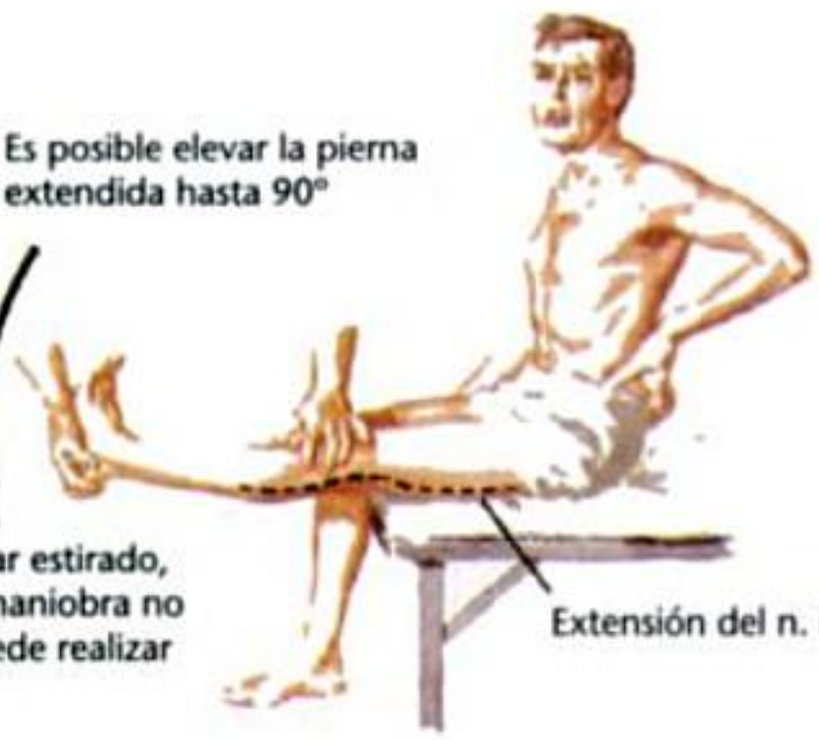
Expresión facial que no corresponde plenamente a la de dolor, sino que parece más bien inexpresiva, distanciada o deprimida

En las neurosis de conversión e hipocondrías/somatizaciones, suele existir pérdida de la sensibilidad en una mitad del cuerpo o déficit sensitivos «en guante y calcetín»

Sensibilidad vibratoria presente únicamente en un lado

Los pacientes refieren un dolor lumbar que se irradia «hacia todos lados»

Para demostrar que están verdaderamente enfermos, los pacientes dramatizan la marcha y la postura, y expresan su dolor de forma exagerada



Es posible elevar la pierna extendida hasta 90°

Al estar estirado, esta maniobra no se puede realizar

Extensión del n. isquiático

A pesar de la duración prolongada del dolor, no se observa ninguna atrofia

Al elevar una pierna, la otra pierna suele empujarse hacia abajo. En los pacientes que manipulan la exploración de modo consciente o inconsciente, esta maniobra puede verificarse de forma inversa

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Las discopatías cervicales no suelen ser provocadas por traumatismos, sino por procesos degenerativos (espondilosis). Con el envejecimiento se reduce el contenido de agua del núcleo pulposo, de modo que el anillo fibroso recibe mayor sobrecarga. Si tiene lugar un desgarro del anillo fibroso, puede producirse de forma brusca una hernia del núcleo pulposo. Los procesos reparativos del hueso pueden producir excrecencias óseas (osteófitos). Éstas se localizan generalmente en la región ventral del espacio discal, o bien en la región dorsal en los agujeros de salida de las raíces nerviosas.

Las raíces nerviosas cervicales emergen por la parte superior del cuerpo vertebral correspondiente. Una excepción es la raíz C8, que emerge entre C7 y T1. Una lesión discal a la altura de C5/C6 provoca, p. ej., un síndrome radicular del territorio de la raíz C6. La espondilosis es la causa más frecuente de síndromes de compresión radicular, aprox. tres veces más que las protrusiones discales agudas y suelen afectar a las raíces C6 y C7. Menos frecuentemente, se comprimen las raíces C5 y C8, y sólo de forma excepcional la raíz T1.

Clínica

Los osteófitos o las protrusiones discales provocan síntomas únicamente cuando comprimen la médula espinal o la raíz nerviosa contra estructuras dorsales. La primera manifestación de una discopatía cervical suele ser un síndrome de compresión radicular cervical. Los síntomas más frecuentes son el dolor cervical y el dolor unilateral del brazo. Con frecuencia se asocia una sensación de acorchamiento o debilidad del brazo afectado. Además, los pacientes pueden referir dolor en el hombro, en la región occipital o en la zona anterior del tórax. En casos de contractura muscular, la movilidad cervical está limitada. La hiperextensión y el giro de la cabeza reducen el diámetro de los agujeros de conjunción intervertebrales y a menudo agravan la sintomatología radicular.

Diagnóstico

La compresión de la raiz C5 produce generalmente una debilidad de los mm. infraespinoso, supraespinoso y deltoides, asociada a una disminución del reflejo bicipital y a una hiperalgesia en la región del hombro. En la compresión de C6 se observa una debilidad de los flexores del codo y del m. extensor radial del carpo. El reflejo bicipital suele estar disminuido y aparece hipoestesia en la zona del pulgar y del dedo índice. Una compresión de la raíz C7 produce una debilidad del m. tríceps braquial y de la musculatura extensora de la muñeca y de los dedos. El reflejo tricipital, si se asocia a una pérdida de sensibilidad del dedo índice y medio, suele ser débil. La compresión de la raíz C8 provoca la debilidad de los mm. intrínsecos de la mano, pudiéndose añadir una disminución del reflejo tricipital y un síndrome de Horner (ptosis palpebral, miosis y anhidrosis). Los déficit sensitivos afectan al dedo anular y al meñique. En los casos de compresión de la raíz T1 se detecta una debilidad de la musculatura intrínseca de la mano asociada a un síndrome de Horner, como consecuencia de la interrupción de los nn. simpáticos de la cara y de los ojos, que siguen su recorrido a lo largo de la raíz C8 y/o T1. Las radiografías de la columna cervical muestran cambios óseos (p. ej., osteófitos) y en las proyecciones oblicuas puede observarse la reducción de los agujeros de conjunción. La TC y la mielografía permiten una valoración más detallada.

Terapia

La mayoría de los pacientes con compresión radicular cervical suelen responder al tratamiento conservador. Éste consiste en un collarín cervical blando para la inmovilización de la columna cervical, analgésicos y, en casos necesarios, relajantes musculares. El tratamiento de extensión mediante un cabestrillo de Glisson también puede producir con frecuencia una mejoría clínica.

Si radiológicamente se demuestra la compresión de la raíz nerviosa responsable de la clínica, estará indicada la intervención quirúrgica. Se procede o bien mediante un acceso posterior con eliminación del tejido herniado, o bien mediante un acceso anterior con eliminación completa de todo el disco intervertebral y la realización de una artrodesis.

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

El síndrome más frecuente del canal estrecho de un n. periférico es el síndrome del túnel carpiano. Aparece por regla general sin causa externa aparente, en personas de mediana y avanzada edad, o incluso antes en personas que realizan un trabajo de tipo manual. Entre los factores predisponentes cabe considerar la obesidad, la artritis reumatoide, la fascitis eosinofílica, la diabetes mellitus, la gota, el mixedema, la acromegalia y las disproteinemias. Todos tienen en común que incrementan el contenido del canal carpiano, sea por inflamación, edema o acumulación de tejido fibroso. Ello produce la compresión del n. mediano. El síndrome del túnel carpiano puede aparecer también durante el embarazo, aunque suele resolverse espontáneamente después del parto.

Clínica

Los pacientes se despiertan por la mañana o por la noche con la sensación de que se les ha «dormido» la mano. Con frecuencia no pueden determinar la localización exacta del entumecimiento o del cosquilleo, y suelen referir una afectación de toda la mano. Durante el día, algunas actividades como conducir, coser o golpear con un martillo pueden desencadenar las molestias. Además, se asocian parestesias discretas en el territorio sensitivo del n. mediano, es decir, a nivel del pulgar, dedo índice y medio y la zona radial del dedo anular. Posteriormente pueden extenderse hacia el antebrazo o, con menos frecuencia, hacia el brazo. Los déficit motores con atrofia o debilidad de la eminencia tenar pueden aparecer en fases más avanzadas. Para descartar una enfermedad de otros nervios periféricos o una lesión central, debe realizarse una valoración neurológica. En casos de síndrome del túnel carpiano leve, las alteraciones neurológicas pueden ser escasas o incluso no detectarse. Un posible dato diagnóstico es la aparición de dolor al percutir el nervio mediano a nivel de la muñeca (signo de Tinel).

Diagnóstico

El estudio electrofisiológico para la valoración de la conducción nerviosa sensitiva y motora del n. mediano es el método más indicado para la demostración de un síndrome del túnel carpiano, especialmente la demostración de un alargamiento de las latencias distales sensitivas y motoras. Además, deben descartarse enfermedades sistémicas que puedan predisponer a un síndrome del túnel carpiano.

Diagnóstico diferencial

El cuadro clínico clásico del síndrome del túnel carpiano es difícil de confundir con otras enfermedades. A pesar de ello, una anamnesis incompleta y una exploración física poco cuidadosa pueden hacer pasar por alto otras lesiones que cursan con un cuadro clínico similar. El n. mediano, p. ej., puede estar comprimido a nivel proximal, a la altura del codo, alrededor del m. pronador redondo. En estos casos se afecta sobre todo su raíz motora profunda, lo cual produce una limitación del movimiento fino distal de los dedos con preservación de la sensibilidad. También las hernias discales y, menos frecuentemente, los tumores (p. ej., los neurinomas) a nivel de C7 y de C6 pueden producir parestesias en el territorio sensitivo del n. mediano, pero suelen asociarse a dolor cervical y de la cintura escapular. En la exploración neurológica destaca la paresia del m. tríceps braquial y la debilidad del reflejo tricipital. Las lesiones cerebrales focales también pueden remedar un síndrome del túnel carpiano, como en el caso de una isquemia cerebral transitoria o en las crisis focales sensitivas.

Terapia

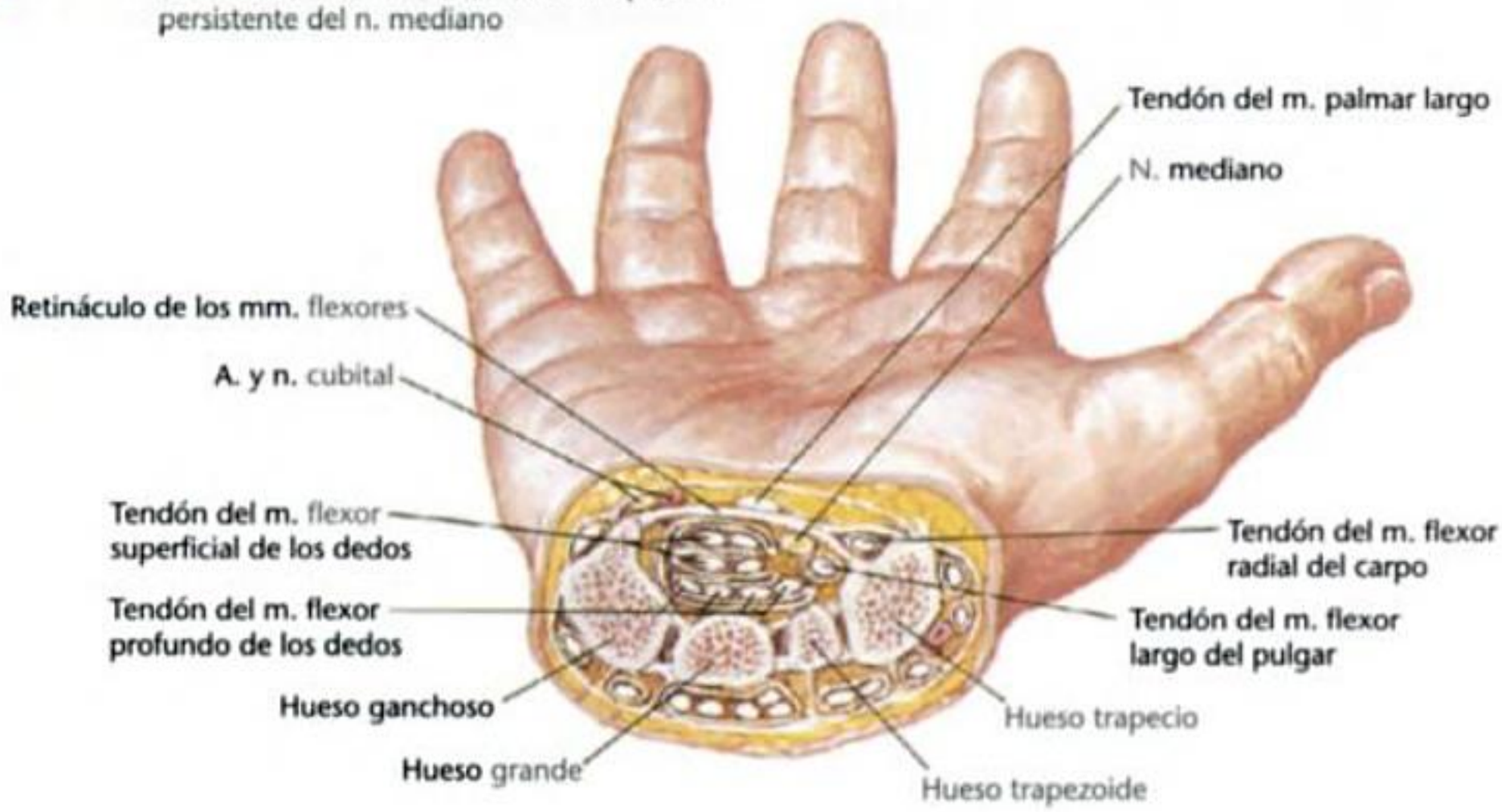
La eliminación de las actividades que desencadenan las molestias puede producir una mejoría clínica; sin embargo, no suele ser una solución práctica. En algunos casos, en estadios incipientes puede ser suficiente la colocación de una férula nocturna para mantener la articulación de la muñeca en reposo. La infiltración de esteroides en el canal del carpo también puede producir mejoría. Los mejores resultados con buen pronóstico a largo plazo se obtienen mediante la descompresión quirúrgica. Se deja a la vista el canal carpiano y se abre completamente el retináculo de los mm. flexores.

Material protegido por derechos de autor

◀ Los pacientes se despiertan por una sensación de cosquilleo y/o dolor en los dedos pulgar, índice y medio

▲ Pérdida progresiva de la sensibilidad de los dedos al conducir

▲ Atrofia de la musculatura de la eminencia tenar como consecuencia de la compresión persistente del n. mediano



▲ Sección transversal a nivel de los huesos distales de la muñeca, con representación del túnel carpiano

Material protegido por derechos de autor

La *artritis reumatoide* (AR), denominada también *poliartritis crónica*, es una enfermedad generalizada crónica con afectación de múltiples tejidos. Puede aparecer a cualquier edad, pero suele manifestarse hacia la cuarta o quinta décadas de la vida; se presenta en todas las zonas del mundo y es dos o tres veces más frecuente en mujeres que en hombres. La característica principal de la AR es la inflamación de múltiples articulaciones (poliartritis), aunque suelen verse afectadas predominantemente las articulaciones de las extremidades. Aunque pueden observarse remisiones parciales, la enfermedad suele seguir un curso en brotes. Si no se trata, la inflamación de las articulaciones produce una lesión irreversible del cartílago articular y del hueso, y pueden desarrollarse una deformidad articular y una limitación de la movilidad hasta invalidar completamente al paciente.

Patogenia

La causa de la AR es aún desconocida. Se supone que una reacción inmunológica inadecuada ante antígenos virales o bacterianos actúa sobre una predisposición genética. Como resultado de ello se desencadena posiblemente una reacción inmunológica cruzada crónica o crónica-recidivante contra tejidos propios, especialmente contra el tejido sinovial.

La experiencia clínica ha demostrado que distintos factores pueden influir en la expresión y evolución de la AR, sin que se conozcan los mecanismos exactos. Entre estos factores cabe considerar, entre otros, la dieta y la constitución psíquica o vulnerabilidad ante situaciones de estrés, de aflicción o de conflictos sociales crónicos.

La AR, en el sentido más estricto, es una enfermedad inflamatoria con afectación del tejido conectivo. La enfermedad sigue un curso en brotes durante años y se puede dividir en 4 estadios que mantienen una relación de continuidad:

Estadio 1 (fase proliferativa). A nivel de las articulaciones, la AR se inicia con la inflamación de la membrana sinovial (sinovitis), se produce un edema y aparece un infiltrado mononuclear, en el que predominan linfocitos y células plasmáticas. Como consecuencia de ello se desencadena una proliferación difusa de la membrana sinovial y un incremento de la producción de líquido articular. En este estadio inicial, el cartílago articular y el hueso subcondral aún no están afectados.

Estadio 2 (fase destructiva). A medida que avanza la enfermedad, aparecen estructuras papilares como resultado de la proliferación sinovial persistente de la membrana sinovial inflamada (sinovitis vellosa). Estas vellosidades se infiltran de linfocitos que pueden llegar a formar folículos linfáticos. Las proliferaciones cubren progresivamente la superficie cartilaginosa a expensas de un adelgazamiento y erosión del cartílago (formación del *pannus*). Debido al tejido de granulación, se produce una sobreextensión de la cápsula articular, lo cual conlleva inestabilidad articular (articulación flotante, de polichinela, hidrartrosis reumática).

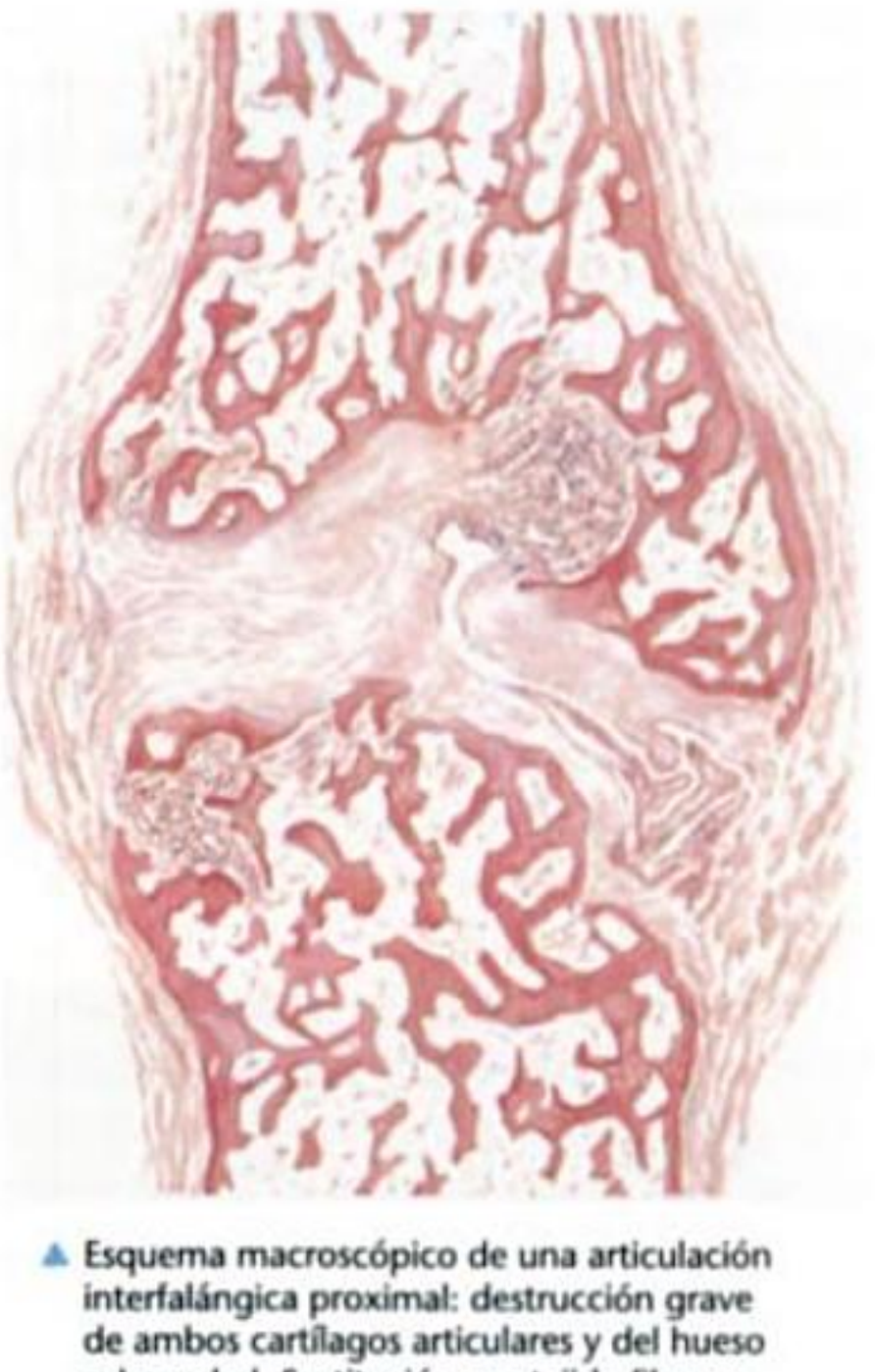
Estadio 3 (fase degenerativa). Durante la evolución de la enfermedad se infiltra además el hueso subcondral. En los segmentos metafisarios, el hueso se vuelve osteoporótico y se debilita tanto que la cortical también se erosiona y se destruye la superficie articular. Con la cronificación de la enfermedad aparecen fibroblastos en la cápsula inflamada, que producen su engrosamiento y una irregularidad. El *pannus* se extiende y va aumentando el proceso destructivo, lo cual produce la deformidad de la articulación.

Estadio 4 (fase terminal). Tras un curso clínico en brotes durante meses o años, la inflamación se reduce. Sin embargo, se produce un tejido fibroso que limita la amplitud del movimiento de la articulación y produce una anquilosis fibrosa. Finalmente, el espacio interarticular se cubre en forma de puente por excrecencias y espolones óseos; la articulación, ya de por sí rígida y deformada, se convierte en el estadio final en la llamada *anquilosis ósea*, completamente inmovilizada. Con la disminución de la inflamación se reduce el dolor; sin embargo, persiste la destrucción, que es la causa de la rigidez y de la deformidad de las articulaciones; ésta a su vez provoca la incapacitación e invalidez de los pacientes afectados.

Material protegido por derechos de autor

▲ Evolución de los estadios de los cambios patológicos articulares

▲ Abertura de la articulación de la rodilla en visión ventral; rótula en dirección caudal: engrosamiento e inflamación de la membrana sinovial; las excrecencias polipoideas y la formación de múltiples vellosidades *(pannus)* recubren el cartílago irregular del fémur y de la rótula



▲ Esquema macroscópico de una articulación interfalángica proximal: destrucción grave de ambos cartílagos articulares y del hueso subcondral. Sustitución por tejido fibroso y de granulación, que llena casi por completo el espacio articular e infiltra el hueso

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

En su estadio inicial, el diagnóstico de la AR puede plantear problemas. Una anamnesis típica con rigidez matutina y la afectación simétrica de las articulaciones periféricas con dedos fusiformes permite, sin embargo, establecer rápidamente el diagnóstico de sospecha correcto.

La palpación del derrame producido por la tumefacción de la cápsula articular tiene un carácter típicamente blando, a diferencia de los derrames articulares de otro origen. También es indicativo el signo de Gänsslein positivo, que consiste en la aparición de un dolor punzante al comprimir la base de las articulaciones de los dedos. Para ello, p. ej., la persona que lleva a cabo la exploración da la mano al paciente y la aprieta fuerte.

En los estadios más avanzados, el diagnóstico no suele ser problemático debido al patrón de afectación articular, las mutilaciones y los síntomas acompañantes (p. ej., nódulos reumatoides).

Laboratorio. En el estadio inicial, la demostración del factor reumatoide (inmunoglobulina IgM dirigida contra inmunoglobulina IgG) no siempre es posible. En los estadios avanzados, es positivo en aprox. el 80 % de los casos. Sin embargo, el test puede ser positivo en otras enfermedades, por lo que no es específico de la AR. Durante los brotes inflamatorios agudos, los parámetros inflamatorios (especialmente la VSG y proteína C reactiva) están claramente elevados. No es infrecuente hallar una anemia acompañante.

Histología. El estudio histológico de muestras sinoviales puede reforzar el diagnóstico en los casos dudosos y facilitar el diagnóstico diferencial.

Radiología. El estudio radiológico en el estadio precoz suele demostrar únicamente un aumento de partes blandas. En los estadios avanzados puede observarse un adelgazamiento del cartílago articular, así como erosiones en los bordes óseos y una osteoporosis metafisaria. En el estadio tardío, la radiología muestra una pérdida de la estructura ósea y deformidades de las articulaciones, con luxaciones y subluxaciones.

Terapia

Tratamiento farmacológico. En el brote agudo se intenta reducir la reacción inflamatoria. En el estadio inicial pueden ser suficientes los antiinflamatorios. Si el paciente no responde a este tratamiento, pueden administrarse glucocorticoides, que en los casos de afectación monoarticular de una articulación grande también pueden administrarse en forma de inyección intraarticular.

En los casos de evolución florida con una rápida progresión clínica, se comienza con el denominado *tratamiento antirreumático de base*, que, sin embargo, puede tener graves efectos secundarios. Comprende los preparados con sales de oro, la D-penicilamina, la cloroquina y los inmunosupresores como el metotrexato, la ciclosporina y la azatioprina.

Rehabilitación y fisioterapia. Para lograr mantener al máximo la movilidad articular y la capacidad funcional de las articulaciones, debería realizarse un tratamiento rehabilitador continuado con programas que pueda realizar el propio paciente. La fisioterapia puede servir de apoyo. Durante el brote agudo la aplicación de frío se suele percibir de modo agradable; entre brote y brote, la aplicación de calor en forma de rayos infrarrojos o diatermia puede reducir las molestias. La elección del tipo de fisioterapia deberá basarse siempre en las necesidades subjetivas del paciente.

Tratamiento quirúrgico. Las medidas quirúrgicas suelen estar indicadas sólo en las fases tardías. Una excepción son las formas monoarticulares, en las que una sinovectomía puede reducir las destrucciones causadas por la inflamación. En casos de mutilaciones muy manifiestas, puede reestablecerse parcialmente la funcionalidad articular mediante la sustitución articular o intervenciones articulares correctoras.

Medidas de soporte. La calidad de vida y la independencia del paciente pueden favorecerse mediante ayudas terapéuticas y programas de autoayuda, incluso en aquellos pacientes con una limitación grave de la función articular. Debido a que la AR puede provocar una afectación psíquica grave, son importantes el apoyo y el tratamiento psicológico.

Material protegido por derechos de autor

La espondilitis anquilosante (espondilitis anquilopoyética, enfermedad de Bechterew) es una enfermedad inflamatoria de la columna vertebral con osificación de los espacios intervertebrales, que puede provocar la rigidez de la columna vertebral.

Los hombres se ven afectados con mucha más frecuencia que las mujeres. La enfermedad presenta su inicio mayoritariamente (en el 85-90 % de los casos) hacia el final de la segunda o al inicio de la tercera década de vida. Sólo en un 10 % de los casos se manifiesta más allá de los 40 años de edad; menos frecuente aún es la forma juvenil, que aparece antes de los 15 años.

En el estadio inicial, las articulaciones sacroilíacas muestran cambios inflamatorios bilaterales. La enfermedad avanza en dirección caudocraneal, con una progresión muy variable que puede detenerse a cualquier nivel. A veces se afectan únicamente la región de la cadera y la región lumbar, otras veces toda la columna vertebral. La rigidez de la columna vertebral es debida en gran parte a la osificación subligamentosa de los márgenes de los cuerpos vertebrales (sindesmófitos).

El primer cambio patológico es la aparición de una inflamación de las articulaciones sacroilíacas, intervertebrales y costotransversales. La articulación de la cadera se ve afectada en aprox. la mitad de los casos, los hombros en alrededor de un tercio. No es infrecuente que se afecten las articulaciones periféricas en forma de oligoartritis asimétrica. La inflamación de las articulaciones provoca una destrucción del cartílago articular, lo cual resulta finalmente en la rigidez de la articulación afectada.

Patogenia

La patogenia de la espondilitis anquilosante es desconocida. Cabe resaltar su asociación con el antígeno de histocompatibilidad HLA-B27. Junto a este factor genético se supone que algunos factores exógenos pueden ser una causa desencadenante. Especialmente se postulan microorganismos del tracto gastrointestinal y urogenital *(Klebsiella, Chlamydia)*.

A diferencia de la AR, la espondilitis anquilosante, junto con otras enfermedades articulares asociadas al HLA-B27 (artritis psoriásica, enfermedad de Reiter, artritis enteropáticas), se clasifica dentro del grupo de las espondiloartritis seronegativas.

Clínica

Los síntomas generales de la espondilitis anquilosante son inconstantes y generalmente poco marcados. Suelen consistir en estados subfebriles, raramente casos inequívocos de fiebre, sudoración nocturna, fatigabilidad, pérdida de apetito y pérdida de peso.

En el estadio inicial, los pacientes refieren dolor lumbar, que generalmente se irradia hacia la región glútea. A menudo el dolor es tan intenso por la mañana que los pacientes se despiertan a causa de éste. En el estadio inicial experimentan dificultades para levantarse, condicionadas por el dolor y las contracturas musculares en la región lumbar. Además, se presenta una limitación del movimiento de la columna caudal causada por el dolor y por una rectificación de la lordosis lumbar fisiológica.

A medida que avanza la enfermedad en dirección caudocraneal, aparece dolor en la región de la columna torácica, se limita la movilidad y, en los casos en que se ven afectadas las articulaciones costotransversas, se reduce la capacidad respiratoria. Esto último puede provocar infecciones respiratorias recidivantes. Si el proceso se extiende hacia la región de la columna cervical, el dolor limita el movimiento de la cabeza y del cuello.

Tras años de actividad de la enfermedad, la inflamación y el dolor se reducen. Sin embargo, la columna vertebral queda rígida y con distintos grados de deformidad. En los casos avanzados, se desarrolla una cifosis marcada de la columna torácica. La cabeza y el cuello están fijos en flexión anterior. También puede aparecer una limitación del movimiento por dolor a nivel de la cadera, e incluso un anquilosamiento.

En los estadios tardíos, aprox. un 5 % de los casos presentan trastornos de la conducción cardíaca, generalmente un bloqueo auriculoventricular de primer grado. Además, en estos pacientes aparece una dilatación del anillo valvular aórtico con insuficiencia aórtica. Se postula que la iridociclitis que se observa en algunas ocasiones y que, en casos graves, puede producir sinequias y una reducción de la visión, se trate posiblemente de un cuadro clínico independiente.

Material protegido por derechos de autor

▲ En el estadio inicial (afectación única de las articulaciones sacroilíacas), el contorno de la espalda puede ser prácticamente normal a pesar de una limitación de la capacidad de flexión

▲ En estadios avanzados con afectación de las articulaciones sacroilíacas y de la columna vertebral, aparece la espalda aplanada en forma de tabla («como planchada»)

▲ Sacroileítis bilateral como signo radiológico precoz. Adelgazamiento del cartílago y esclerosis del hueso a ambos lados de la articulación sacroilíaca

▲ Actitud característica en el estadio tardío. El diámetro torácico a nivel de las areolas mamarias muestra una limitación de la expansión de la pared torácica, con reducción de la amplitud respiratoria

▲ Osificación del anillo fibroso de los discos intervertebrales, de las pequeñas articulaciones intervertebrales y del ligamento longitudinal ant. e interespinal

▲ La osificación de los ligamentos costorradial y costotransverso limita la expansión de la pared torácica

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Los datos diagnósticos iniciales más importantes que indican una espondilitis anquilosante proceden de la anamnesis, con el típico dolor lumbar, especialmente en forma de dolor de reposo nocturno, que mejora con los movimientos. Otros datos de sospecha o indicativos de una espondilitis anquilosante son la limitación dolorosa del movimiento de la columna vertebral y la cifosis. Se puede objetivar mediante la determinación de la distancia dedo-suelo, barbilla-esternón y occipucio-pared.

El dolor a la presión aparece en las articulaciones sacroilíacas y en la columna lumbar con la palpación y la percusión. En el estadio inicial de la enfermedad, pueden apreciarse alteraciones radiológicas en las articulaciones sacroilíacas. Inicialmente se identifica un velamiento de las estructuras óseas a ambos lados de las articulaciones y de los bordes óseos articulares. En fases evolutivas más avanzadas, se adelgaza el cartílago articular y aparecen erosiones en el hueso adyacente. En el estadio tardío, las articulaciones sacroilíacas están completamente anquilosadas. Si el proceso se extiende hacia las columnas lumbar y torácica, también las superficies facetarias se vuelven borrosas, se adelgaza el cartílago articular y finalmente se desarrolla anquilosis. La osificación del anillo fibroso se inicia generalmente a nivel de L1/L2 y T11/T12, y se extiende en forma de calcificación subligamentosa en dirección craneal y caudal. En la enfermedad avanzada y grave, se ve afectada toda la columna vertebral, y la radiografía muestra la imagen de una caña de bambú. En el estadio terminal, aparte de las osificaciones subligamentosas en múltiples articulaciones interfacetarias, aparecen signos de anquilosis ósea.

En las fases activas de la enfermedad, la VSG suele estar aumentada en la mayoría de los casos, así como la proteína C reactiva. Además suele detectarse una ligera anemia. La demostración del HLA-B27 no confirma el diagnóstico pero, junto a una clínica característica, lo hace muy probable.

Terapia

La espondilitis anquilosante puede detenerse espontáneamente en cualquier momento de su evolución, a menudo incluso antes de la afectación de los segmentos vertebrales craneales. La actividad de la enfermedad y el dolor disminuyen en todos los casos al cabo de los años. Sin embargo, el tratamiento se prolonga durante años e incluso décadas. Los objetivos importantes son la reducción del dolor y la preservación de la movilidad.

A pesar de que en algunos casos es posible la reducción eficaz del dolor con ácido acetilsalicílico (AAS), otros antiinflamatorios no esteroideos (AINE) se han mostrado en general más eficaces. El tratamiento farmacológico con glucocorticoides, sulfasalazina o citostáticos a dosis bajas están reservados para aquellos casos de evolución muy grave, en los que la evolución de la enfermedad no puede controlarse con antirreumáticos no esteroideos ni con AAS.

Otra de las medidas terapéuticas esenciales es el tratamiento rehabilitador, que deberá movilizar sobre todo la columna vertebral, así como todas las demás articulaciones afectadas (p. ej., las articulaciones de la cadera y de los hombros). Los pacientes deberían aprender ejercicios para realizarlos de forma seguida varias veces al día en casa. Para conseguir un buen cumplimiento, es necesario un tratamiento analgésico. En casos de afectación de la columna torácica, la fisioterapia respiratoria es importante para prevenir infecciones respiratorias.

A medida que disminuye la actividad de la enfermedad, puede reducirse paulatinamente la medicación. Sin embargo, deben mantenerse la fisioterapia y la rehabilitación para mantener la capacidad funcional y la movilidad.

En casos de afectación extrema, dolorosa e invalidante de la cadera deberá considerarse el tratamiento endoprotésico. Para corregir una cifosis fija y grave puede realizarse, en casos determinados, una osteotomía de la columna vertebral. Con fisioterapia y rehabilitación adecuadas y evitando las actividades favorecedoras de cifosis (conductores profesionales de camiones, coches, trabajos en actitud de flexión), el desarrollo de esta grave deformidad puede evitarse en la mayoría de los casos.

Material protegido por derechos de autor

La artrosis es, con mucho, la enfermedad articular más frecuente. A diferencia de las enfermedades reumáticas inflamatorias, se trata primariamente de un proceso degenerativo local más que de una enfermedad sistémica o inflamatoria. En el contexto de la resorción por desgaste, pueden aparecer temporalmente reacciones inflamatorias articulares *(artrosis activa)*.

Se distingue la *artrosis primaria*, condicionada por la edad, de la *artrosis secundaria*, que se desarrolla como consecuencia de una artritis, heridas, enfermedades sistémicas o displasias articulares, y que puede aparecer a edades más jóvenes.

Patogenia

El proceso artrósico se produce como resultado del proceso de envejecimiento fisiológico, durante el que se modifica la composición del cartílago. Los microtraumatismos que se producen por el roce y la carga a nivel del cartílago también desempeñan un papel importante en los procesos degenerativos. Sin embargo, la gran variación tanto en la edad de presentación como en el grado de molestias debidas a la artrosis hacen considerar la posible influencia de otros factores. Se postulan causas químicas, metabólicas y genéticas. Entre los factores mecánicos que favorecen la artrosis deben considerarse el sobrepeso, las posturas inadecuadas y las inestabilidades articulares.

Cambios del cartílago articular. El primer cambio degenerativo es la reducción del contenido de proteoglucanos. Esto produce un ablandamiento focal del cartílago, en especial en las partes centrales articulares más sobrecargadas. Se producen fisuras y desgarros que alcanzan en profundidad la sustancia cartilaginosa. A medida que el proceso degenerativo avanza, el cartílago pierde progresivamente altura y la superficie se vuelve rugosa. Finalmente toda la superficie articular pierde de forma progresiva la cobertura cartilaginosa.

Cambios en el hueso. A causa de la osificación de los márgenes de la articulación, se producen *osteófitos* que pueden crecer hacia el interior del espacio articular. A nivel subcondral también se produce una osificación *(esclerosis subcondral)*. Por debajo de la superficie articular se producen adelgazamientos quísticos *(seudoquistes)*, que pueden finalmente colapsarse.

Cambios de tejidos blandos. Así como las articulaciones muestran cambios graves debidos a la lesión del cartílago y del hueso, la membrana sinovial y el tejido capsular están moderadamente inflamados y presentan un engrosamiento fibroso. A lo largo de los tendones y ligamentos cercanos a la articulación, puede producirse una fibrosis parcialmente calcificada *(producción de espolones)*.

Clínica

La sintomatología de la artrosis está determinada en su mayor parte por la localización de la enfermedad. Las articulaciones más afectadas son las grandes articulaciones de las extremidades inferiores y algunas articulaciones de la mano.

El cuadro clínico está dominado por dolor y limitaciones del movimiento. Durante el reposo, los pacientes no suelen tener molestias; sin embargo, luego se quejan de dolor con la sobrecarga y con el movimiento de las articulaciones afectadas. Además, generalmente se asocian molestias condicionadas por los cambios climáticos, dolor al iniciar un movimiento y rigidez tras la inactividad.

Diagnóstico

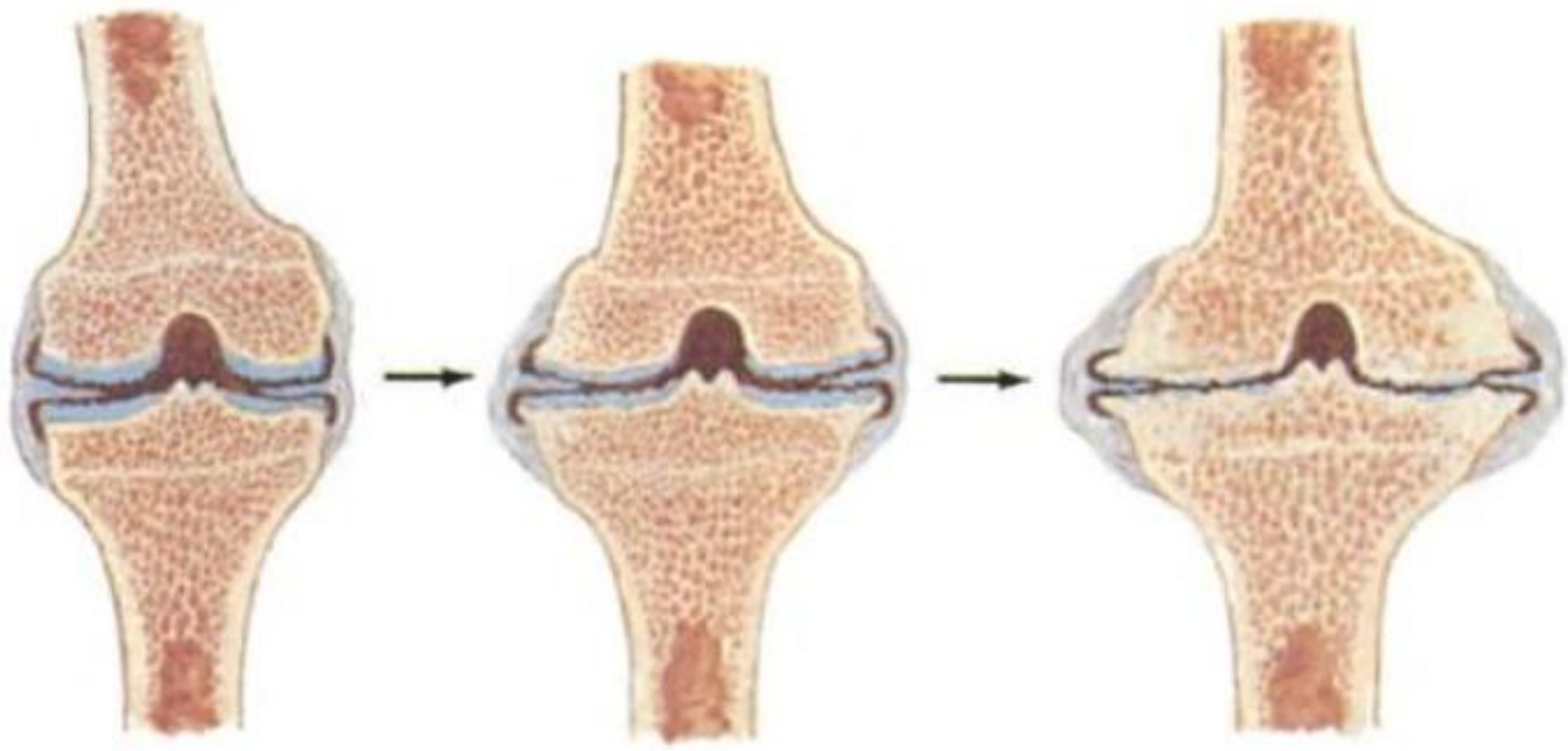
Exploración física. Destacan las tumefacciones induradas en los bordes laterales de las articulaciones, el dolor a la presión, y el dolor y crepitantes a la movilización. El recorrido del movimiento de las articulaciones afectadas suele estar reducido. No suelen apreciarse signos de sinovitis (calor y rubor). En casos de derrame articular, se observan tumefacciones difusas.

Exploraciones complementarias. El estudio radiológico muestra una reducción de la altura del espacio articular, osteófitos (formación de nódulos, espolones y excrecencias óseas), esclerosis subcondral y seudoquistes en la superficie articular.

Terapia

Generalmente la sintomatología se trata con antiinflamatorios. Para mantener la movilidad puede estar indicada la rehabilitación. En casos de destrucción articular grave, puede realizarse una sustitución articular protésica o una artrodesis quirúrgica.

Material protegido por derechos de autor

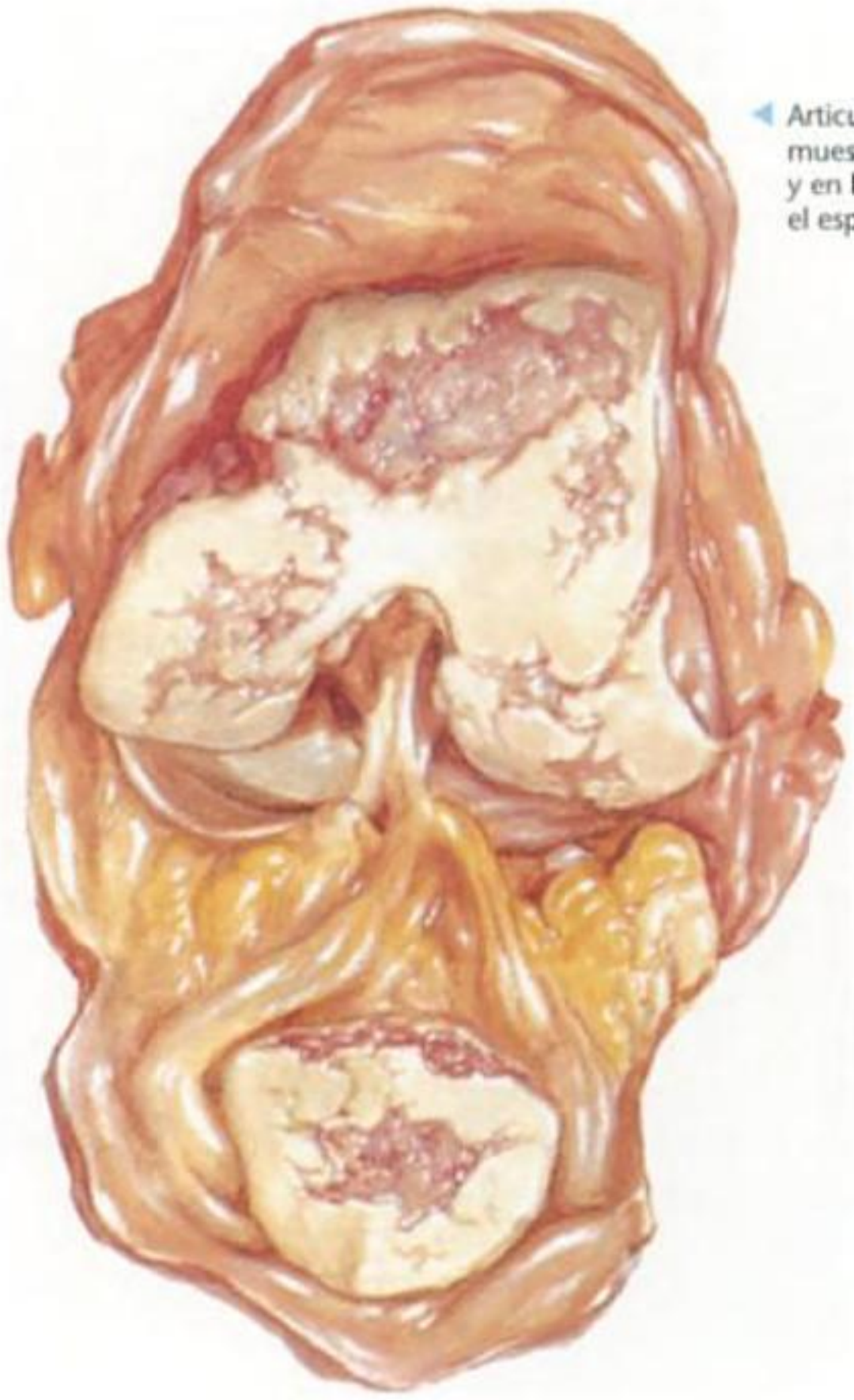


Cambios degenerativos en el estadio inicial con ablandamiento del cartílago en la superficie articular

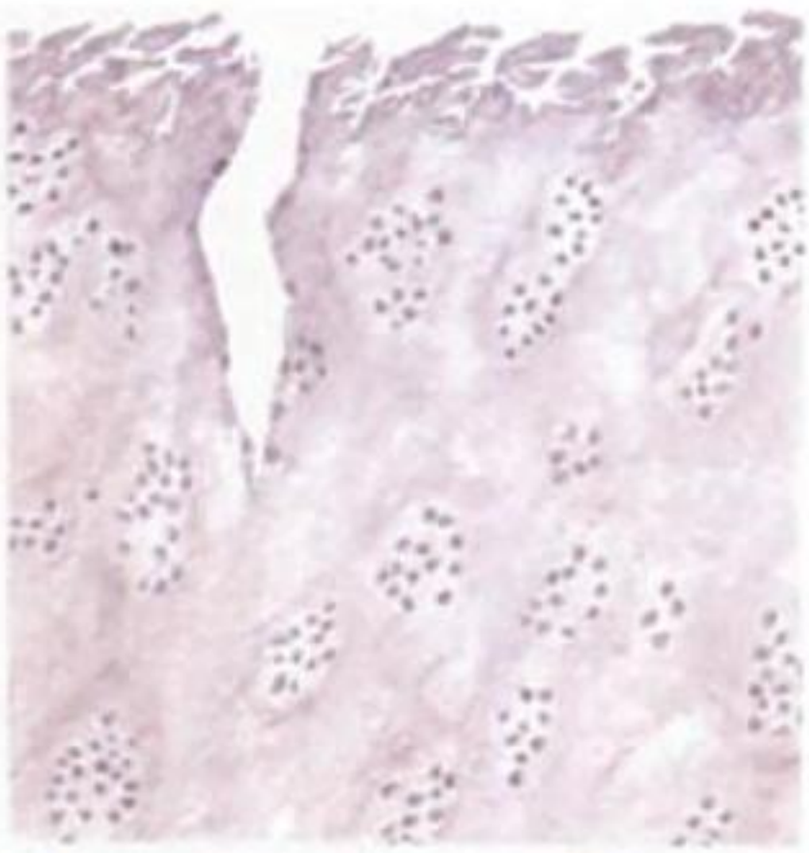
Erosión progresiva del cartílago con formación de excavaciones y fisuras. Hipertrofia del hueso en los bordes de la superficie articular

Destrucción prácticamente completa del cartílago con reducción del espacio articular. Configuración irregular y eburnación ósea subcondral. Formación de osteófitos en los bordes de la superficie articular. Fibrosis de la cápsula articular

▲ Evolución por estadios de los cambios articulares



◀ Articulación de la rodilla abierta en dirección ventral, que muestra la erosión del cartílago articular a nivel del fémur y en la rótula, además de osteófitos que emergen hasta el espacio intercondíleo



▲ Preparación histológica de un cartílago articular que muestra la degeneración de la superficie y la formación de fisuras profundas. El cartílago hialino presenta cambios patológicos con acumulación de condrocitos

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Con la disminución de la incidencia de la tuberculosis, la artritis tuberculosa también se ha vuelto infrecuente. La artritis tuberculosa primaria es una excepción. Generalmente la participación articular se debe a la rotura de un foco óseo infeccioso. La cápsula articular muestra hipertrofia con granulomas y se forma un típico derrame caseificante. Durante el desarrollo de la enfermedad pueden producirse destrucciones muy importantes del hueso y del cartílago articular y, en el caso de rotura de la cápsula, pueden presentarse abscesos periarticulares.

Clínica

En general, en la artritis tuberculosa se afecta únicamente una articulación. La columna vertebral es, con mucho, la más afectada. Por orden de frecuencia, le siguen la articulación de la cadera, de la rodilla, del codo, del tobillo, la sacroilíaca, la del hombro y la de la mano. La enfermedad es de inicio insidioso. En los niños suele presentarse inicialmente en forma de cojera o calambres musculares nocturnos intensos. La exploración física muestra una tumefacción blanda de las articulaciones de las extremidades, sin enrojecimiento pero con derrame, y una marcada y precoz atrofia muscular local. Si se afecta la columna vertebral, tanto caminar como subir escaleras provoca dolor. A menudo se producen acuñamientos anteriores de los cuerpos vertebrales, lo que da como resultado una cifosis angulada llamativa (joroba) en la exploración física. Además, pueden presentarse signos de compresión medular con distintos grados de severidad, desde reflejos patológicos hasta una paraplejía. En el estadio tardío pueden producirse fístulas supurativas en el área afectada.

Diagnóstico

El cambio más precoz que muestra el estudio radiológico es una ligera pérdida de calcio por parte del hueso cercano a la articulación. Más tarde, la configuración irregular y la reducción del espacio articular indican una afectación del hueso subcondral. Un signo de atrofia ósea regional es la disminución de la densidad del hueso cortical. En casos avanzados, pueden producirse subluxaciones a causa de la necrosis ósea significativa y, finalmente, una destrucción completa de la arquitectura articular. Ocasionalmente pueden detectarse abscesos en forma de un borramiento de partes blandas. En aprox. un 50 % de los pacientes afectados, se puede demostrar una tuberculosis pulmonar en la radiografía de tórax; sin embargo, para confirmar el diagnóstico suelen ser necesarios análisis de laboratorio.

La prueba de la tuberculina acostumbra a ser claramente positiva. En el hemograma es típico encontrar una linfocitosis marcada. El análisis del líquido articular muestra una reducción del contenido de glucosa, así como una leucocitosis superior a 10.000/µl con alto componente monocitario. Con la tinción raramente se encuentran bacilos ácido-alcohol resistentes en la extensión del líquido articular. Sin embargo, el cultivo, así como la inoculación en cobayas, suelen ser positivos.

El dato diagnóstico más concreto es la demostración del tubérculo caseificante, característico a nivel de la membrana sinovial inflamada o de los ganglios linfáticos regionales. Los bacilos ácido-alcohol resistentes extraídos de muestras de tejidos generalmente pueden cultivarse. Si los métodos de diagnóstico simples no dan un resultado positivo, deberá realizarse una biopsia del tejido sinovial y/o de los ganglios linfáticos.

Terapia

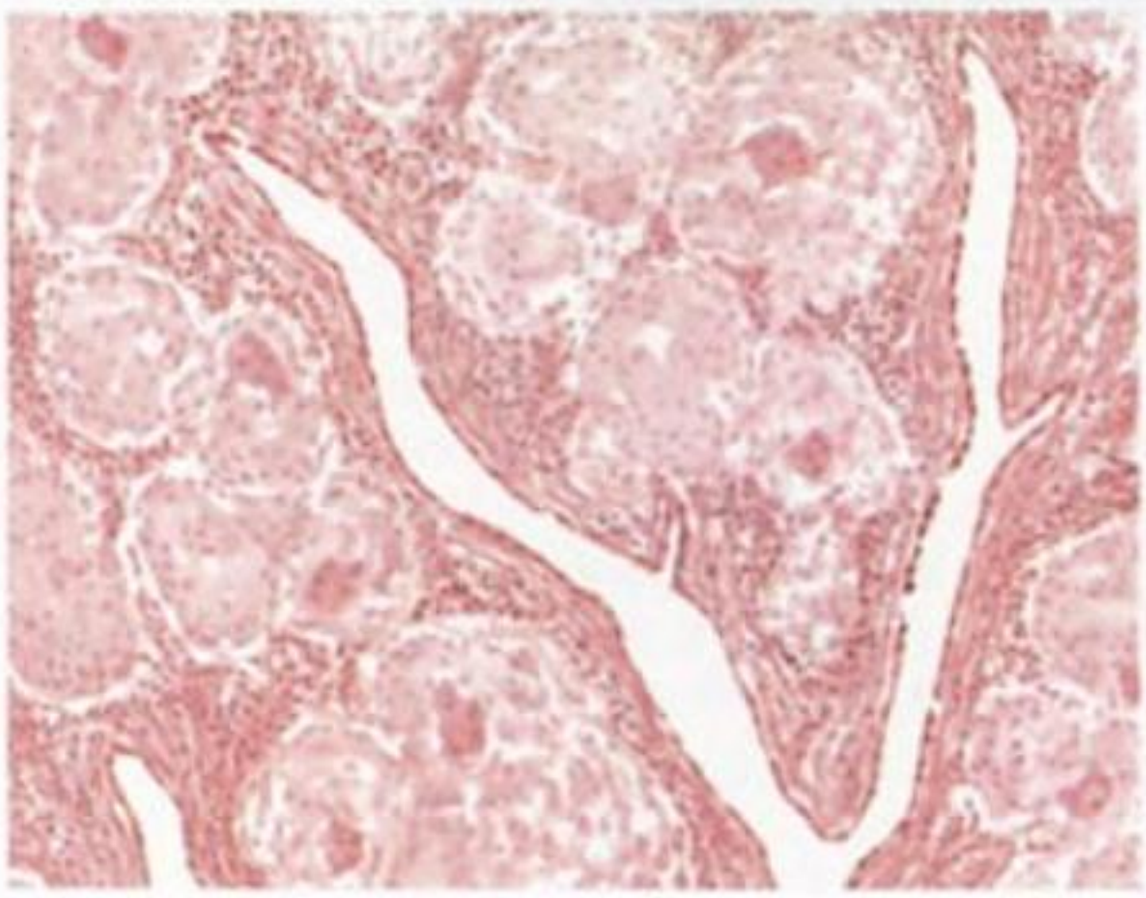
El tratamiento de elección es un tratamiento farmacológico de larga duración, por lo menos durante 2 años; generalmente consiste en una combinación de tres fármacos con isoniacida, rifampicina y etambutol. Según la resistencia del microorganismo, se debe adaptar la medicación. Un tratamiento antibiótico consecuente consigue, por regla general, la curación de la artritis tuberculosa, incluso en los casos avanzados. En casos excepcionales, sobre todo cuando hay abscesos, es necesaria la limpieza quirúrgica mediante una sinovectomía y drenaje de la articulación y de los focos infecciosos periarticulares. Si tras la curación persisten malposiciones o una inestabilidad rígida dolorosa, especialmente en la cadera, debería valorarse la realización de una osteotomía correctora o de una artrodesis.

Material protegido por derechos de autor

◀▲ Afectación de la articulación de la cadera. La región inguinal y glútea caudal están tensas, el pliegue glúteo del lado afectado está borrado, el muslo flexionado; dolor a la presión

▲ Artritis infecciosa tuberculosa avanzada de la articulación de la cadera con destrucción significativa

▶ Hallazgos radiológicos: cambios degenerativos de la articulación de la rodilla con material granulomatoso calcificado



▲ Biopsia: granuloma tuberculoso caseificante en la membrana sinovial

▲ Osteomielitis tuberculosa de la columna vertebral (mal de Pott) con angulación aguda y compresión de la médula espinal

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

Entre los agentes etiológicos de una artritis infecciosa, cabe considerar generalmente todas las bacterias, así como algunos virus y hongos. La artritis infecciosa del adulto suele ser producida más frecuentemente por gonococos, estafilococos, neumococos, meningococos, colibacterias y salmonellas. En los niños, la artritis piógena es más frecuente que en el adulto, y los microorganismos responsables son generalmente *Staphylococcus aureus*, estreptococos β-hemolíticos, neumococos, *Haemophilus influenzae* y distintos bacilos gramnegativos. Predisponen a la artritis infecciosa la bacteriemia, la predisposición a las infecciones en general y la tendencia de determinados microorganismos (p. ej., gonococos) a depositarse en las articulaciones. En las infecciones por gonococos, aprox. el 80 % de los pacientes afectados sufre artritis.

Aparte de la infección por vía hematógena, la afectación articular se presenta también debido a infecciones periarticulares y a partir de la inoculación de microorganismos tras una inyección intraarticular, lesiones penetrantes o intervenciones quirúrgicas. Los microorganismos alcanzan inicialmente la membrana sinovial y el tejido subsinovial. Si el proceso inflamatorio se extiende hacia el espacio articular libre, se forma un derrame purulento (artritis séptica). A medida que evoluciona la enfermedad, se produce una rápida destrucción del cartílago y del hueso articular, que puede resultar en una lesión morfológica grave y en una alteración funcional de la articulación hasta un completo anquilosamiento.

Clínica

Como caso típico de una artritis infecciosa se describe el caso de una artritis gonocócica. Después de algunos días del inicio de la infección gonocócica del tracto urogenital, tras alcanzar por vía hematógena la articulación, aparecen los síntomas iniciales con un aumento ligero de la temperatura corporal, así como poliartralgia o poliartritis. Pasados unos días, disminuyen la fiebre y las artralgias generalizadas, y aparece una inflamación aguda en una o varias articulaciones, generalmente en las grandes articulaciones de las extremidades. Ésta se asocia a un gran dolor articular, dolor a la presión, derrame articular y signos inflamatorios llamativos (rubor, calor).

Con frecuencia aparecen pequeñas lesiones cutáneas aisladas a nivel de las extremidades y el tronco, que presentan inicialmente un centro hemorrágico y con posterioridad se convierten en pequeñas pústulas.

Diagnóstico

La aparición de una inflamación aguda en una o dos grandes articulaciones de las extremidades, así como de cualquier monoartritis en un adulto joven o en niños, asociada a escalofríos y fiebre como síntoma inicial, debe hacer sospechar una artritis infecciosa. Se debe proceder inmediatamente a la identificación del organismo responsable mediante hemocultivos y sobre todo mediante el estudio y cultivo del líquido articular. Durante el estadio invasivo, en el hemograma se detecta una leucocitosis y ocasionalmente una anemia; la VSG está elevada. El estudio radiológico muestra, en las artritis sépticas no tratadas, inicialmente una pérdida de definición de los márgenes articulares y, durante la evolución del proceso infeccioso, un estrechamiento del espacio articular, una irregularidad del hueso subcondral y una clara reducción de la densidad ósea.

Terapia

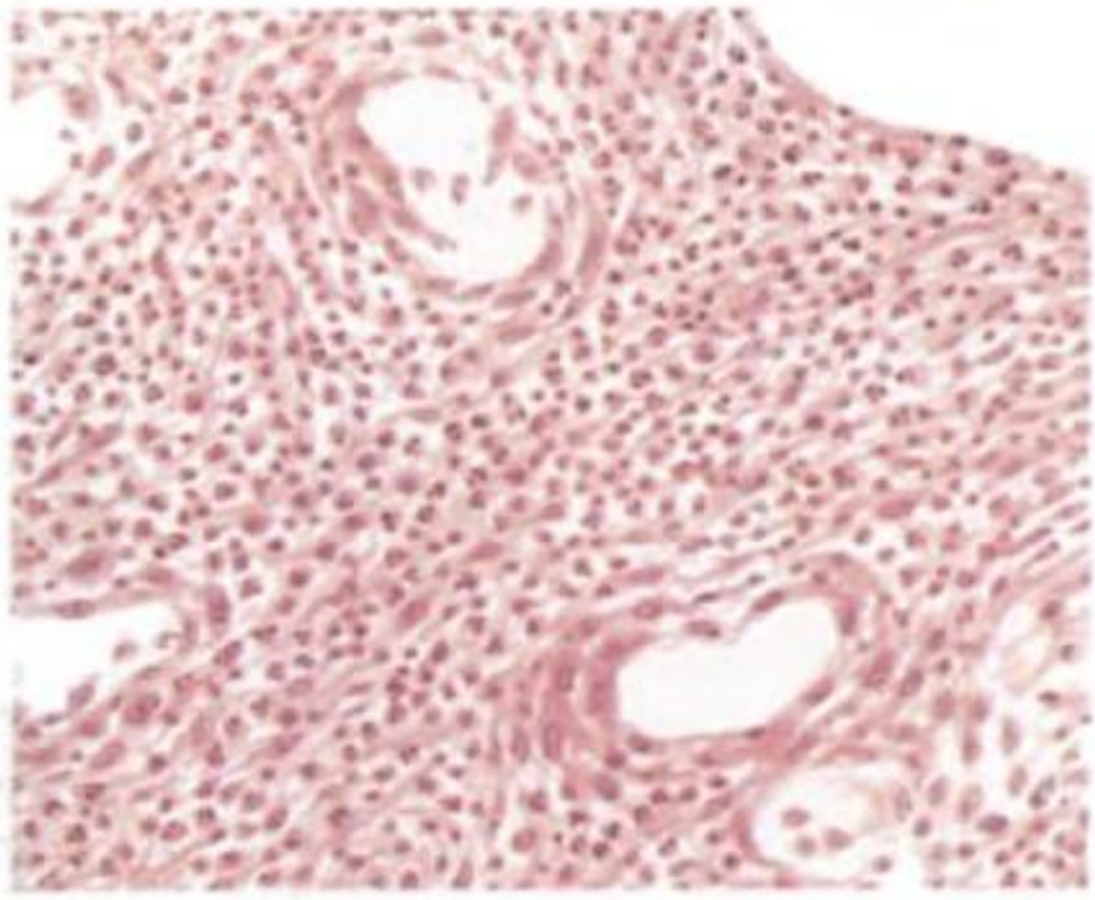
Ante la sospecha de infección articular, debe mantenerse la articulación afectada en reposo. Hasta que no se haya identificado el agente etiológico, se iniciará un tratamiento antibiótico de amplio espectro. Una vez aislado el agente y obtenido el antibiograma, se administrará un tratamiento antibiótico parenteral específico. Si la infección no responde al tratamiento sistémico durante los primeros días o si en un inicio la punción articular dio salida a un líquido purulento, deberán realizarse una limpieza y drenaje quirúrgicos. La evolución bajo tratamiento antibiótico deberá seguir un control estricto y, si procede, deberá modificarse el tratamiento antibiótico. En casos de lesión articular y alteración funcional residual, deberá valorarse la realización de una reconstrucción quirúrgica o una artrodesis.

Material protegido por derechos de autor

◀▲ Las lesiones cutáneas indican septicemia: en el estadio inicial se encuentran cambios eritematosos a nivel del antebrazo; en casos más evolucionados, vesículas. En el dedo se observa una pústula completamente desarrollada con un centro necrótico oscuro

▲ Tumefacción y enrojecimiento de la rodilla en la artritis infecciosa

▲ Artrografía: destrucción del cartílago y del hueso (artrocentesis purulenta)

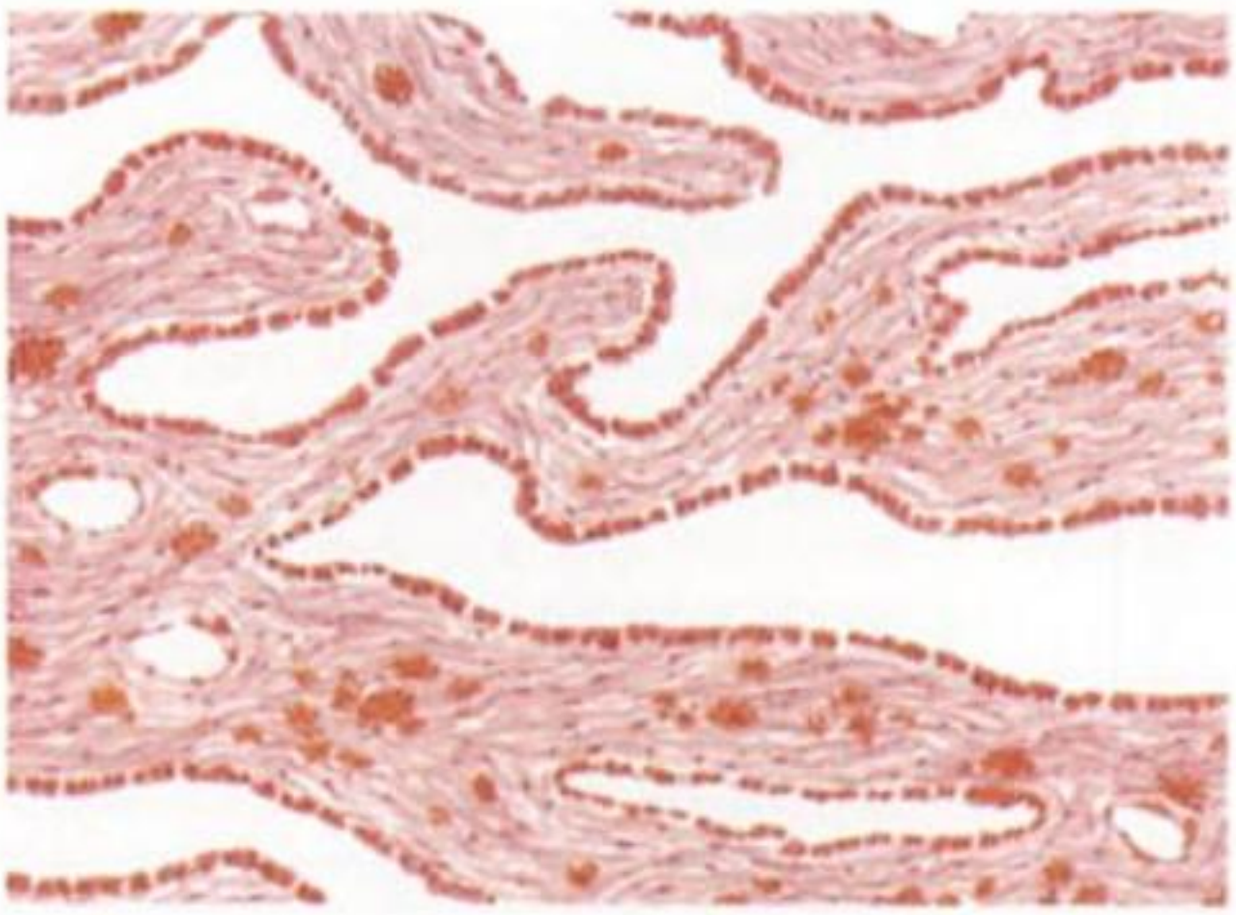


▲ Biopsia: infiltrado granulocítico, linfocítico y monocitario de la membrana sinovial, con proliferación del tejido y neovascularización

▲ Artritis infecciosa de la mano: evolución rápidamente progresiva en 4 semanas: al inicio prácticamente sin alteraciones significativas *(izq.)* hasta una destrucción avanzada del cartílago auricular y osteoporosis grave *(der.)*

Material protegido por derechos de autor

▲ Tumefacción de la articulación de la rodilla der. y atrofia de la musculatura del muslo como signo de una artropatía hemofílica, a consecuencia de hemorragias articulares de repetición. Las manchas violáceas en la pantorrilla y rodilla izq. son debidas a hemorragias previas



◀ En casos de enfermedad crónica, se observa en la membrana sinovial un depósito de hemosiderina en las células epiteliales y en la estroma, asociado a una fibrosis reactiva

▶ **Hallazgos ra**diológicos: **estrechamie**nto **del espacio** articular **a nivel de la** articulación **de la rodilla** izq. **(a consecue**ncia **de la reducc**ión **del grosor d**el **cartílago ar**ticular), **superficies a**rticulares **irregulares,** formación **de osteófito**s y de **quistes subc**ondrales **tras múltiple**s **hemorragia**s articulares

Material protegido por derechos de autor

Patogenia

La artropatía neurógena (artropatía de Charcot, articulación de Charcot) consiste en una enfermedad crónica degenerativa, cuya causa es un trastorno de la inervación de la articulación afectada y de sus elementos estabilizadores (músculos, tendones, ligamentos y cápsula). Los más frecuentemente afectados suelen ser hombres mayores de 40 años de edad. El diagnóstico se establece mediante la clínica característica y los hallazgos radiológicos, y presupone la demostración de una enfermedad neurológica de base.

En la génesis de la artropatía pueden participar diversas enfermedades. Aunque la sífilis terciaria se ha vuelto mucho más infrecuente desde la introducción de un tratamiento antibiótico efectivo, la tabes dorsal sigue siendo la enfermedad de base más frecuente. Le siguen en orden de frecuencia la neuropatía diabética, la siringomielia, el mielomeningocele y otras enfermedades neurológicas. Debido a la pérdida de la propiocepción y de la sensibilidad para el dolor, los ligamentos y demás estructuras estabilizadoras de la articulación se debilitan. Esto conduce inicialmente a una inestabilidad articular. A medida que evoluciona la enfermedad, a causa de los traumatismos de repetición durante las actividades diarias o como consecuencia del trastorno de la función del nervio, se desencadena un proceso de destrucción ósea y cartilaginosa.

Clínica

Las articulaciones que se ven afectadas dependen de la enfermedad neurológica de base. En la tabes dorsal suelen afectarse generalmente la articulación de la rodilla, de la cadera y del tobillo, así como las vértebras torácicas inferiores y lumbares. En la neuropatía diabética se afectan las articulaciones del tarso, metatarso y tobillo; en la siringomielia, las del codo y la articulación glenohumeral. El primer cambio que se observa es, en general, una tumefacción de progresión lenta y/o una inestabilidad de la articulación afectada. Le siguen los derrames y destrucciones articulares. Llama la atención la escasa sintomatología dolorosa. En la exploración física se detecta una articulación aumentada de tamaño, de movilidad patológica y ligeramente dolorosa a la presión, con un derrame masivo que aumenta progresivamente. En el estadio tardío predominan los crepitantes que aparecen como consecuencia de la grave destrucción del cartílago y del hueso y de la formación de cuerpos libres. En la neuropatía diabética, el pie aumenta de tamaño y el tobillo presenta tumefacción nodular.

Diagnóstico

Inicialmente, salvo un derrame articular (ensanchamiento del espacio articular), no se encuentran otros hallazgos radiológicos significativos. En fases evolutivas más avanzadas se detecta una gran cantidad de cuerpos libres a causa de la destrucción, reabsorción y fragmentación del cartílago, así como osteófitos extremadamente prominentes en los márgenes articulares. La articulación aparece como un «saco de huesos».

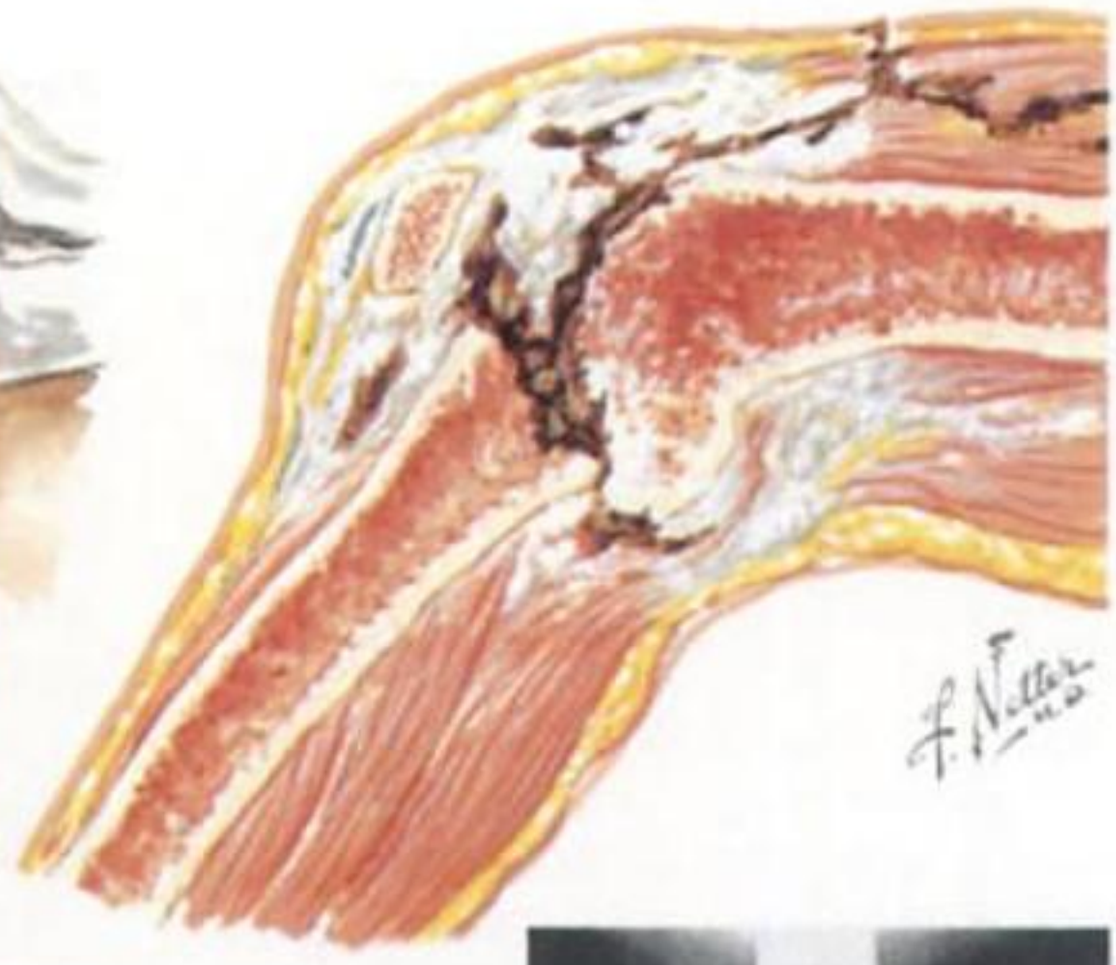
Terapia

Debido a que la enfermedad neurológica de base generalmente está o bien muy avanzada (como en el caso de la sífilis) o bien no responde a ningún tratamiento, con frecuencia no se puede ofrecer ninguna medida que frene lo suficiente el proceso progresivamente destructivo de la articulación. Las medidas de soporte, como pueden ser las férulas para la estabilización de la articulación, unas muletas o un caminador, pueden intentar limitar la invalidación. En los casos de articulaciones inestables, la artrodesis o fusión representa una medida quirúrgica terapéutica posible; sin embargo, suele ser inefectiva en la artropatía neurógena debido a las seudoartrosis y a las infecciones que se producen. Si en los casos de enfermedad avanzada aparece una infección en una articulación de por sí ya muy destruida (p. ej., en el pie, tobillo o rodilla) que no se puede controlar con tratamiento antibiótico, se deberá valorar la amputación.

En las alteraciones articulares debidas a trastornos espásticos o paréticos y/o cargas patológicas (p. ej., en la parálisis cerebral infantil o poliomielitis), se puede conseguir una mejoría de la situación mediante férulas que corrijan la posición, o en parte mediante intervenciones quirúrgicas correctoras (p. ej., osteotomías correctoras o alargamiento de tendones).

Material protegido por derechos de autor

▲ Artropatía neurógena (de Charcot) de la articulación de la rodilla en la tabes dorsal



▲ Destrucción completa de la articulación de la rodilla como consecuencia de la artropatía neurógena de una sífilis tardía. Astillamiento del hueso con erosiones articulares, calcificación de partes blandas y formación de fístulas

▶ Hallazgos radiológicos: cambios degenerativos graves en la articulación de la rodilla, en el caso de una artropatía neurógena de una neuropatía diabética

▲ Tumefacción indolora del hombro en caso de siringomielia, con pérdida significativa **de sustancia ósea, derrame articular y detritus**

▲ *Hallux valgus* grave debido a una neuropatía diabética. **Afectación concomitante del tobillo**

▲ Cambios degenerativos de la articulación del tobillo en una **artropatía neurógena secundaria a una artropatía diabética**

Material protegido por derechos de autor

La osteomalacia es una enfermedad osteopénica en la que, a diferencia de la osteoporosis (v. página 1074 y ss.), se ve afectado únicamente el componente mineral del hueso. Desde el punto de vista patogénico, se corresponde con el raquitismo infantil, pero clínicamente se manifiesta en parte de otra forma, ya que el trastorno de mineralización se inicia después de la finalización del desarrollo óseo. Los huesos mineralizados de modo defectuoso se ablandan, al igual que sucede en el raquitismo (v. fig.) y se pueden deformar debido a sobrecargas.

Patogenia

La causa más frecuente de osteomalacia es una alteración del metabolismo de la vitamina D, cuyo producto final, el 1α,25-dihidroxicolecalciferol es indispensable para la mineralización normal de la matriz ósea organizada. Causas menos frecuentes son las alteraciones del metabolismo del fosfato (p. ej., diabetes fosfática o intoxicaciones por metales pesados; malabsorción intestinal tras ingesta de hidróxido de aluminio) u otros trastornos de la mineralización (bifosfonatos, hipofosfatemia, acidosis tubular renal).

Entre las causas de la alteración del metabolismo de la vitamina D, se incluyen:

- Aporte insuficiente de vitamina D por una nutrición inadecuada o insuficiente (malnutrición).
- Disminución de la reabsorción intestinal (p. ej., malabsorción tras una gastrectomía, déficit de bilis o enfermedades del intestino delgado).
- Escasa producción de colecalciferol (vitamina D_3) en la piel por falta de exposición al sol (únicamente el 10 % del colecalciferol depende de la dieta).
- Metabolización insuficiente de colecalciferol a 25-hidroxicolecalciferol en casos de insuficiencia hepática.
- Metabolización insuficiente de 25-hidroxicolecalciferol a 1α,25-dihidroxicolecalciferol en casos de insuficiencia renal (v. también pág. 452 y s.).
- Baja respuesta de los órganos diana a la vitamina D.

Clínica

Una de las características más llamativas de la osteomalacia en los casos más leves es el dolor en la región baja de la pelvis («dolor inguinal») y en la cara interior de los muslos. En casos graves se experimentan dolores óseos generalizados. Con la sobrecarga aumenta la sintomatología por la torsión de los huesos y la consecuente distensión del periostio. Los pacientes muestran con frecuencia una marcha basculante (de pato) que se produce a causa de la miopatía de la musculatura glútea inducida por la pérdida de fosfato. Para evitar el dolor de sobrecarga, los pacientes afectados suelen adoptar una actitud antiálgica, p. ej., andando con pequeños pasos y evitando el movimiento rotatorio del pie, o una prevención generalizada que puede llegar incluso al encamamiento.

Diagnóstico

La sintomatología inespecífica dificulta el diagnóstico y a menudo lo retrasa. En todo paciente con dolor esquelético difuso y factores de riesgo para una alteración del metabolismo de la vitamina D debería pensarse en una posible osteomalacia.

Un signo sugestivo es la clara reducción de los niveles séricos de fosfatasa alcalina. En la imagen radiológica, llama la atención un hueso translúcido con pérdida de definición de la estructura trabecular. No es raro encontrar deformidades en varo de la tibia, *coxa vara* o protrusión acetabular, expresión de la reducción de la fortaleza ósea. Las vértebras presentan con frecuencia deformidades en cuña o en pez. El sacro puede hundirse en la pelvis. En los huesos largos se encuentran en algunas ocasiones seudofracturas, denominadas también *zonas de remodelación de Looser* (soluciones de continuidad en zonas especialmente sometidas a sobrecarga).

Terapia

La osteomalacia debida al déficit de vitamina D responde bien al tratamiento sustitutivo con vitamina D y, en casos determinados, al tratamiento con calcio. Tras una mineralización suficiente, pueden ser necesarias las intervenciones quirúrgicas en casos de deformidades graves. La osteomalacia independiente de la vitamina D precisa, en función de la alteración subyacente, medidas terapéuticas especiales.

Material protegido por derechos de autor

Retraso de crecimiento (enanismo raquítico)

Craneotabes (zonas de reblandecimiento en los huesos del cráneo)

Cierre retrasado de las fontanelas, cierre prematuro de la sutura sagital

Tórax en quilla

«Rosario» raquítico

Hendidura de Harrison

Ensanchamiento de las epífisis

Desplazamiento de las epífisis

Arqueamiento del fémur con *genu varo* o *genu valgo*

Raquitismo

▲ Límite normal entre cartílago y hueso: proliferación correcta del cartílago *(azul)*, disposición recta de la matriz calcificada *(marrón)*. Estructura trabecular normal con escaso tejido osteoide no calcificado

▲ Raquitismo: área amplia de cartílago con vasos pericondrales, ausencia de una frontera nítida de calcificación, abundante tejido osteoide no calcificado

Engrosamiento y doblamiento del radio y del cúbito

Exostosis

Arqueamiento/ incurvación de la tibia y el peroné

Hueso accesorio

Osteomalacia

▲ Clavícula

Seudofracturas

▲ Escápula

Material protegido por derechos de autor

Clínica

La aparición de la sintomatología clínica o de las complicaciones de la osteoporosis suele estar precedida por un largo período de latencia. En una gran mayoría de los casos, se produce durante años un empobrecimiento progresivo de las reservas minerales del esqueleto antes de que el grosor del hueso se reduzca de tal modo que se desarrollen deformidades debidas a la escasa resistencia a la sobrecarga mecánica o que se produzcan fracturas sin un traumatismo suficientemente intenso. A pesar de que la osteoporosis en principio afecta a todo el esqueleto, las alteraciones más graves se encuentran en los cuerpos vertebrales de la columna torácica y lumbar, en las costillas, en el fémur y húmero proximal y en la región distal del radio.

Fracturas vertebrales. En la osteoporosis, el síntoma inicial suele ser un dolor agudo a nivel de la columna torácica o lumbar como consecuencia de fracturas por compresión. Éstas se producen incluso durante actividades diarias habituales, que en una persona sana no provocarían una fractura (p. ej., incorporarse, agacharse o levantar un peso). En general, el dolor se localiza de forma precisa, mientras que las fracturas lumbares altas por compresión pueden irradiarlo también hacia la columna lumbar caudal o hacia la zona de transición lumbosacra. El dolor limita significativamente la movilidad de la columna vertebral y aumenta al sentarse o levantarse, así como al toser, estornudar o hacer fuerza, y mejora al estirarse. A causa de los hundimientos centrales de las plataformas superiores e inferiores, se producen deformidades «en pez»; en las fracturas de la cara anterior de las vértebras, tienen lugar acuñamientos.

Las fracturas por compresión de la columna torácica media con un acuñamiento anterior cursan en la mayoría de los casos de forma indolora y provocan como mucho molestias a lo largo de los bordes de las costillas, una pérdida progresiva de estatura corporal y una escasa cifosis de la columna torácica.

Los síntomas asociados a una fractura por compresión de la columna torácica inferior o lumbar superior suelen ser pérdida de apetito, flatulencia e íleo paralítico como consecuencia de hemorragias retroperitoneales. Las fracturas por compresión espontáneas de la columna vertebral son, de por sí, estables. Sin embargo, desencadenan un dolor radicular que puede irradiarse de forma unilateral o bilateral a lo largo de la raíz nerviosa afectada hacia la región ventral, siguiendo el borde costal. La afectación de la médula espinal y la cola de caballo es muy infrecuente.

Entre las diversas fracturas por compresión suelen transcurrir períodos asintomáticos durante años. Sin embargo, en aprox. un 30 % de los casos persiste un dolor crónico, sordo o punzante, a nivel de la columna torácica inferior y lumbar superior, que mejora únicamente en decúbito supino. Debido a la vitrificación progresiva de la columna vertebral tras cada ataque, se produce una cifosis progresiva («joroba de viuda») y la estatura puede reducirse de forma significativa.

El 95 % de las mujeres posmenopáusicas con osteoporosis sintomática presentan en el plazo aproximado de 10 años más de seis fracturas vertebrales confirmadas radiológicamente. En el 75 %, la pérdida de estatura es por lo menos de 10 cm. Si la columna vertebral se ha reducido hasta tal punto que las costillas caudales se apoyan sobre el hueso ilíaco, ya no es de esperar una mayor reducción de la estatura; sin embargo, puede persistir la pérdida ósea.

El espacio torácico y el abdomen se reducen de tamaño por el aplastamiento progresivo de la columna vertebral a causa de las compresiones vertebrales. A causa de esta mala postura, condicionada por la enfermedad y la hipoventilación restrictiva, se reduce la resistencia del cuerpo a la sobrecarga. Además, en los casos de reducción grave de la altura de la columna lumbar, aparece una sensación de saciedad precoz, y la pared abdominal se desplaza hacia delante («barriga osteoporótica»). A medida que avanza la enfermedad, aparecen pliegues cutáneos engrosados a nivel del arco costal y de la espina ilíaca.

Fracturas de extremidades. El dolor de espalda a consecuencia de fracturas por compresión de la columna vertebral es el síntoma más frecuente de una osteoporosis. Sin embargo, las fracturas del esqueleto de las extremidades son el primer indicio de la presencia de la enfermedad. Las fracturas del fémur proximal son especialmente frecuentes (cuello femoral) tras un golpe insignificante o incluso sin un traumatismo evidente, y también las fracturas del radio debidas a caídas frenadas con la mano.

Material protegido por derechos de autor

Esqueleto axial

▲ Las fracturas por compresión de la columna vertebral provocan dolor de espalda agudo o crónico (intermitente) en la región de la columna torácica media hasta la columna lumbar media, que se irradia hacia el segmento lumbar caudal

▲ Fracturas costales

▲ Cifosis progresiva de la columna torácica («joroba de viuda»). Pérdida de estatura, protrusión del abdomen

Esqueleto de las extremidades

▲ Fémur proximal (fracturas intertrocantéreas o intracapsulares)

▲ Húmero proximal

▲ Radio distal

Material protegido por derechos de autor

Diagnóstico

Anamnesis. La aparición brusca de dolor de espalda sin un traumatismo previo suficientemente intenso en un paciente de edad avanzada debe hacer sospechar siempre una osteoporosis. Durante la anamnesis deberían tenerse en cuenta los factores de riesgo típicos (v. pág. 1074).

Datos de laboratorio. En la osteoporosis posmenopáusica no complicada, los datos de laboratorio están dentro de los límites de la normalidad. En general, los niveles séricos de calcio, fosfato y fosfatasa alcalina, incluso en casos de enfermedad grave, no muestran alteraciones patológicas significativas.

Estudio radiológico de la columna vertebral. Las radiografías de la columna torácica y lumbar en proyección AP y lateral en bipedestación permiten una visión general de la mineralización y la localización de fracturas por compresión. El grado de pérdida de sustancia ósea necesario para ser visible en la radiografía en forma de osteopenia es variable en cada hueso, e incluso en distintas zonas del mismo hueso según la estructura de la región afectada y del método de exploración. En general, en la radiografía convencional se detecta una reducción de densidad ósea de aprox. un 30-50 %. Para la detección precoz, control evolutivo y seguimiento terapéutico de la osteoporosis, son más adecuadas las técnicas de cribado densitométricas más sensibles (v. pág. 1080). Los signos radiológicos más precoces de una osteopenia generalizada suelen hallarse en la columna vertebral, especialmente en los cuerpos vertebrales, cuya proporción de hueso esponjoso metabólicamente activo es muy alta. Sobre todo en los cuerpos vertebrales, son muy llamativas la rarefacción y la pérdida de masa ósea. Inicialmente se produce la reabsorción de las trabéculas óseas horizontales, por lo que las trabéculas verticales aparecen más pronunciadas en fases tempranas. En casos más graves se observan únicamente las plataformas superiores e inferiores de los cuerpos vertebrales en forma de marco vacío.

En casos extremos de pérdida de densidad ósea, puede obtenerse la falsa impresión de que los discos intervertebrales tienen mayor densidad que las vértebras.

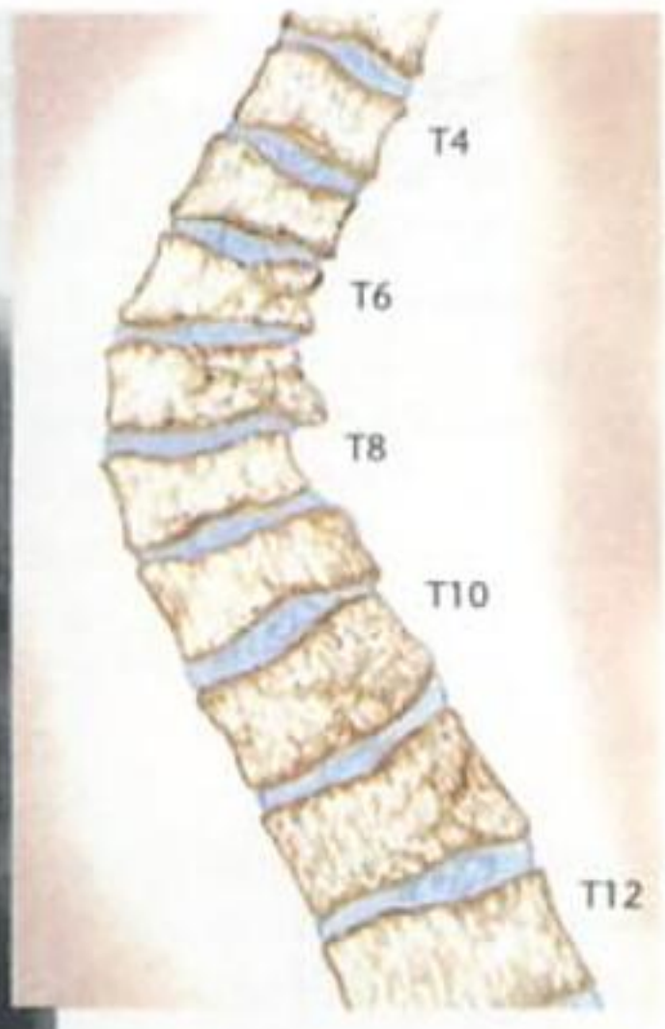
Las fracturas por compresión de las vértebras se muestran radiológicamente de tres formas distintas:

- Las fracturas de compresión central con hundimiento bicóncavo aparecen más frecuentemente en la columna lumbar y se denominan *vértebras en pez*. La formación de estas vértebras en pez no se debe siempre exclusivamente a fracturas. Puede producirse también por la simple presión del disco intervertebral sobre la superficie debilitada del cuerpo vertebral.
- Las fracturas por compresión del margen anterior de los cuerpos vertebrales se producen mayoritariamente a nivel de la columna torácica y lumbar superior. Provocan una reducción aislada de la altura de la región anterior del cuerpo vertebral, produciendo así *vértebras en cuña*. Si se ven afectados varios cuerpos vertebrales, se produce una cifosis grave del segmento afectado.
- En los casos de fracturas transversas simétricas, las vértebras afectadas se comprimen de tal manera que aparecen como finas láminas comparadas con los discos intervertebrales *(vértebras planas)*.

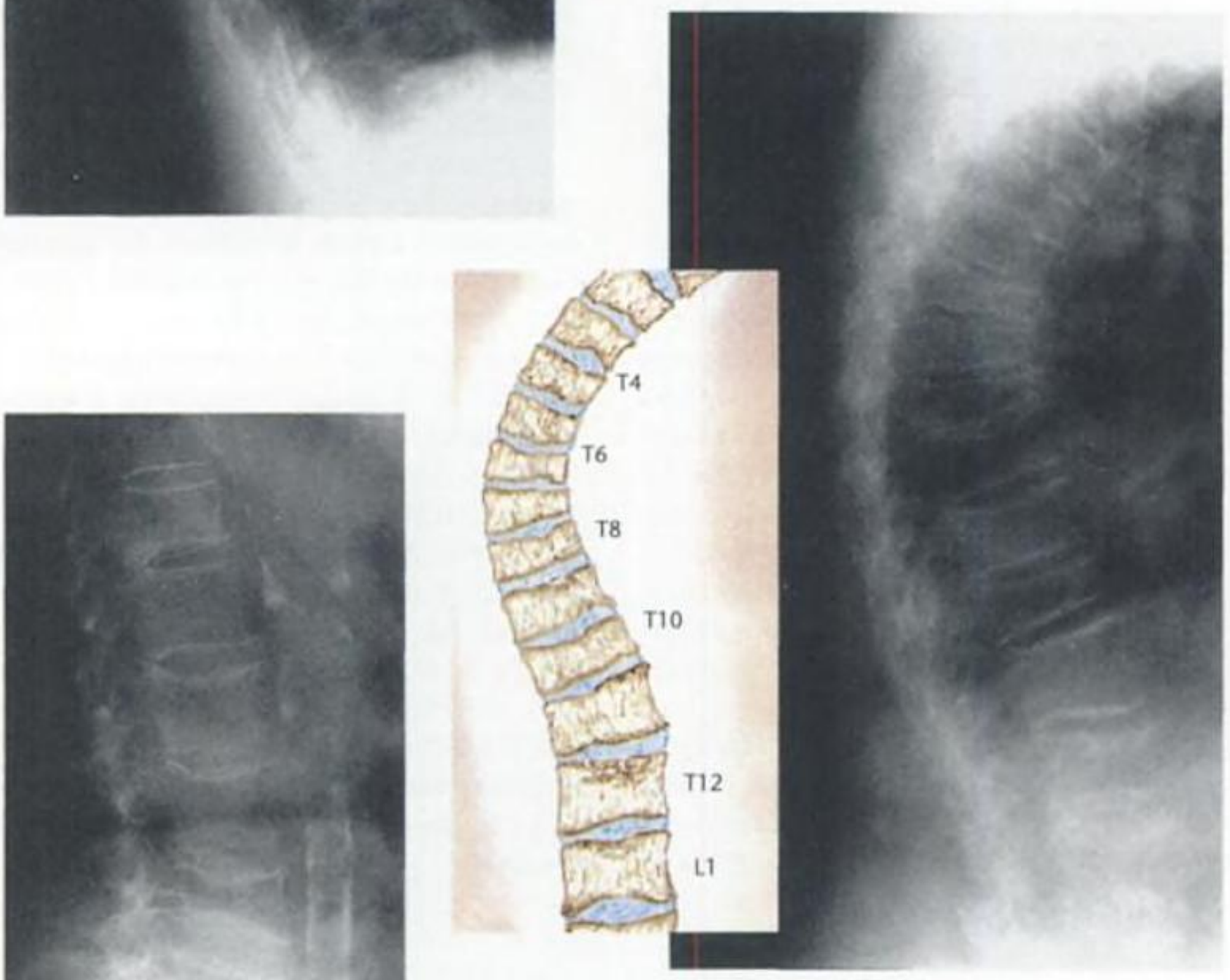
Gammagrafía. En los casos de fracturas vertebrales no siempre es posible distinguir con seguridad una fractura reciente de una más antigua. En estos casos, la gammagrafía ósea con tecnecio puede ser de ayuda. La presencia de un aumento de actividad en la región radiológicamente patológica hace muy probable que se trate de una fractura por compresión aguda.

Radiología de las extremidades. Los cambios morfológicos del esqueleto de las extremidades incluyen el aumento de porosidad del hueso esponjoso y del hueso cortical. En los huesos largos se produce, de forma equivalente, una reducción de la densidad de tejido cortical como consecuencia de la reabsorción intracortical y de un aumento de los espacios medulares. Los huesos afectados aparecen translúcidos, «como de vidrio», la estructura del hueso esponjoso se muestra radiológicamente rarificada y, en casos muy extremos, puede incluso no ser reconocible.

Material protegido por derechos de autor



◀ Osteopenia posmenopáusica e inducida pos esteroides de una mujer de 71 años. Múltiples fracturas por compresión de la columna torácica con formación de callo óseo, cifosis grave



◀ Osteoporosis posmenopáusica de una mujer de 72 años. Hundimiento bicóncavo (vértebra en pez) a nivel de L2, L3 y L4

▲ Múltiples fracturas por compresión de las vértebras torácicas y lumbares en un hombre de edad mediana, con osteopenia activa e hipercalciuria

Material protegido por derechos de autor

Medición de la masa ósea

Absorciometría fotónica simple (AFS). Este método de exploración se utiliza frecuentemente para medir el contenido mineral de los huesos largos. Para ello se coloca el antebrazo en un medio con una determinada densidad de fotones que corresponde a los tejidos blandos. El rayo fotónico se dirige por el antebrazo y en la región del antebrazo más alejada de la fuente emisora se mide la cantidad de fotones que atraviesan el hueso mediante una gammagrafía. Cuanto más denso es el hueso, más débil es el rayo de fotones. Por lo tanto, según el grado de debilitamiento del rayo puede medirse el contenido mineral del hueso. Mediante la AFS suele medirse el contenido mineral del radio o bien la zona de transición del tercio medio al distal o a nivel de la metáfisis. El tercio distal del radio contiene más hueso esponjoso; sin embargo, tiene una forma más irregular que influye negativamente en la reproducibilidad y exactitud de las mediciones. En la mitad del radio se consigue una determinación de la masa ósea con una exactitud de un 4 %. La irradiación es mínima, de 0,1 µJ/kg (10 mrem). Sin embargo, no es posible realizar una valoración pronóstica de los cambios en el esqueleto axial.

Absorciometría de doble energía (ADE). Con este método se determina el contenido mineral del esqueleto axial, constituido en su mayor parte por hueso esponjoso. Para ello se utiliza un isótopo que emite distintos espectros de rayos. Esta metodología permite la medición de la densidad ósea en la cadera y en la columna vertebral, es decir, en áreas rodeadas de abundante tejido blando. Tal y como ocurre con la AFS, la ADE también refleja una medición de la densidad de superficies. Las mediciones se toman a nivel de la columna vertebral, de L1 hasta L4. Puesto que este método proporciona el contenido mineral de todas aquellas estructuras que atraviesa el rayo fotónico, pueden aparecer errores de medición a causa de las calcificaciones de la aorta, osteófitos y cambios artríticos de las articulaciones intervertebrales. La ADE también permite medir la densidad ósea de todo el esqueleto y de otros puntos. Se caracteriza por su gran exactitud y por una buena reproducibilidad, así como por una escasa irradiación.

Tomografía computarizada cuantitativa (TCC). Con este método se obtiene una imagen transversal del cuerpo vertebral en que pueden valorarse separadamente el hueso cortical y el hueso esponjoso. En este último, el recambio óseo es ocho veces superior al del hueso cortical. En la TCC que, debido a su inigualable sensibilidad, permite la identificación precoz de cambios metabólicos a nivel del esqueleto axial, se registran cortes secuenciales de la parte media del cuerpo vertebral a la altura de T12 hasta L4 en relación con un fantoma que contiene una solución estandarizada cuya densidad se corresponde con la de minerales, grasa y tejidos blandos. A partir de la comparación de la medición de la densidad de los tubos muestra con los valores equivalentes minerales conocidos del tubo de rayos X, el ordenador obtiene una curva estándar. A partir de las medidas de densidad medias en la parte media, de T12 hasta L4, calcula la proporción mineral equivalente. El campo de medición suele instalarse de tal modo que se capte únicamente la parte esponjosa. Por ello, los osteófitos y las calcificaciones aórticas no influyen en los valores de medida. La exactitud de las medidas es de un 3-5 %, pero puede ser inferior en los casos de osteoporosis grave y en la cifosis. Los factores limitantes de la exactitud de las medidas en pacientes mayores suele ser el distinto grado de contenido graso de la médula ósea y las dificultades técnicas en la posición y modificación del rayo X. La irradiación es de aprox. 2 µJ/kg (200 mrem). A diferencia de los métodos de absorción fotónica, en los que se mide también la densidad de superficie, la TCC ofrece como resultado auténticos valores de densidad en mg/cm^3. El escaso error de medición condicionado por la medición del contenido graso de la médula ósea se reduce aún más mediante la aplicación de la técnica de doble energía (80 y 120 kV). Sin embargo, con esto se aumenta la irradiación.

Material protegido por derechos de autor

▲ Dieta equilibrada

Alimentación

▲ Leche

Calcitonina

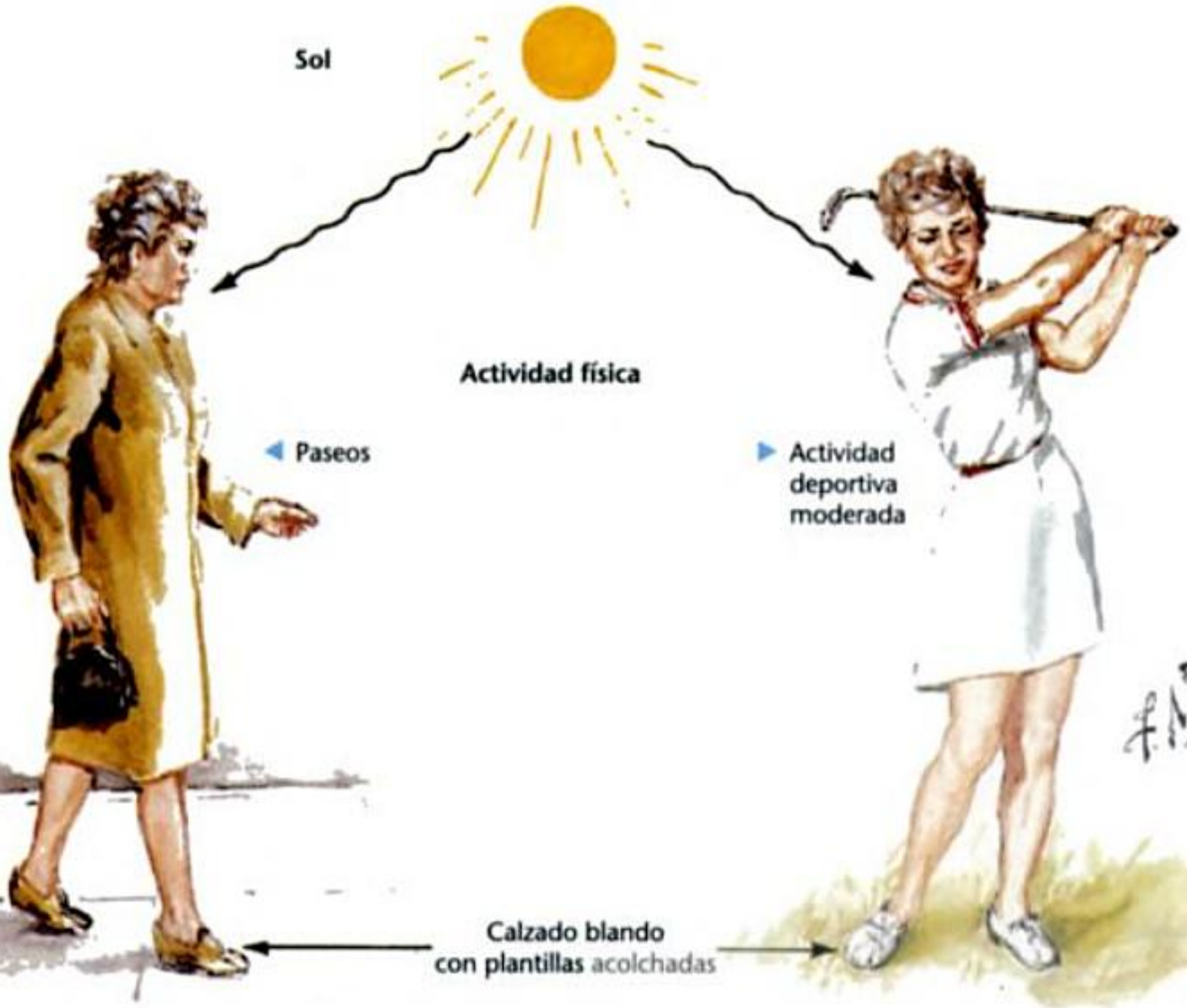
Medicamentos

▲ Comprimidos de calcio

▲ Preparados multivitamínicos (con vitamina D)

▲ Estrógenos

▲ Comprimidos de flúor



Material protegido por derechos de autor

Osteoporosis secundaria

Hipertiroidismo. En caso de niveles séricos elevados no fisiológicos de hormona tiroidea, tanto si se deben a una hiperfunción de la glándula tiroidea o a un tratamiento sustitutivo sobredosificado, siempre se aumenta el recambio óseo. Debido a que los osteoclastos son más sensibles al efecto de la hormona tiroidea que los osteoblastos, se produce una pérdida de sustancia ósea. Aparte de los signos de rarefacción de la estructura ósea, en los huesos metacarpianos frecuentemente se encuentra una degeneración lineal del hueso cortical.

Hiperparatiroidismo. Tanto en el hiperparatiroidismo primario como en el secundario se aumenta el recambio óseo, produciéndose un balance óseo negativo. Debe sospecharse hiperparatiroidismo siempre que se detecten signos de osteoporosis asociados a hipercalcemia e hipofosfatemia.

Efecto de los esteroides. El aumento endógeno de los niveles séricos de cortisol (síndrome de Cushing), así como un tratamiento con corticoides a dosis altas, condiciona una pérdida difícilmente controlable de masa ósea. Debido al exceso crónico de corticoides se reducen el metabolismo mineral óseo y del tejido conectivo. Como consecuencia del efecto atrofiante de los glucocorticoides sobre las células epiteliales del intestino delgado, se reabsorbe menos calcio. El déficit sérico de calcio ionizado se compensa parcialmente mediante la estimulación de la secreción de PTH a expensas de una mayor reabsorción ósea. Además, los glucocorticoides ejercen un efecto directo antianabólico sobre el metabolismo óseo. En general, la osteopenia es más marcada en el esqueleto axial que en el de extremidades.

Hipogonadismo. Esta alteración puede producir una pérdida ósea tanto en el hombre como en la mujer. En las mujeres, la osteoporosis posmenopáusica tiene un componente hipogonadal. Sin embargo, también se produce una pérdida ósea tras una castración, en el panhipopituitarismo, en los síndromes de Klinefelter y de Turner, y en el hipogonadismo hipogonadotropo idiopático.

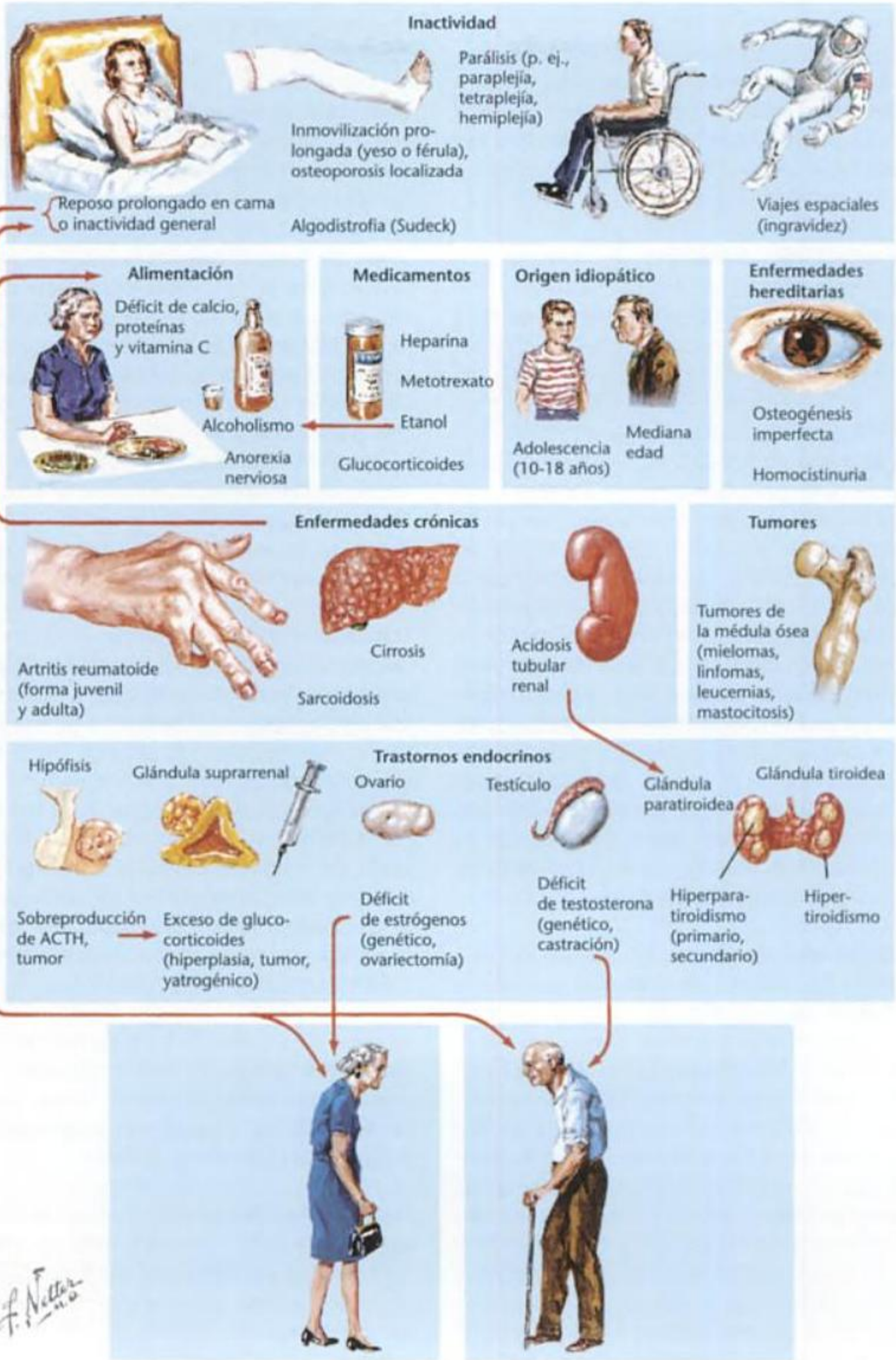
Dieta deficitaria. La malnutrición o la malabsorción pueden conducir a osteoporosis. Así, en el déficit crónico de calcio, proteínas y vitamina C, puede presentarse una pérdida ósea. En hombres jóvenes, el abuso de alcohol es la causa más frecuente de pérdida ósea. En estos casos, la osteoporosis se debe probablemente a la mala nutrición que presentan los alcohólicos. Además, la absorción intestinal de calcio está limitada por el etanol. También se añade el efecto tóxico directo que produce el alcohol sobre los osteoblastos.

Anorexia nerviosa. En mujeres jóvenes que padecen anorexia nerviosa se produce una pérdida del hueso esponjoso sin afectación del hueso cortical. La patogenia de la pérdida ósea no ha sido claramente establecida.

Inactividad. Si los huesos no se cargan se empiezan a atrofiar, afectándose por un igual la matriz ósea orgánica y el componente mineral. La pérdida mineral puede ser de hasta un 30-40 % tras un período de inactividad de 6 meses. La osteoporosis por inactividad es independiente de la causa de la inactividad (p. ej., reposo por un vendaje inmovilizador, encamamiento, inactividad por dolor en enfermedades articulares, paresias o estados de ingravidez).

Osteoporosis idiopática. La forma juvenil se manifiesta hacia el final de la infancia o principios de la adolescencia como una osteopenia sintomática y con tendencia a fracturas óseas. Se ve afectado sobre todo el esqueleto axial. La enfermedad puede alcanzar estados muy extremos y producir fracturas vertebrales por compresión, cifosis y pérdida de estatura corporal. La causa es desconocida. A pesar de remisiones espontáneas, suele persistir una invalidez residual. No se suele alcanzar la masa esquelética máxima del adulto. La forma adulta de la osteoporosis idiopática que aparece en la edad media de la vida se asocia con frecuencia a hipercalciuria idiopática y a un recambio óseo activo. El cuadro clínico suele estar determinado principalmente por una osteoporosis del esqueleto axial.

Material protegido por derechos de autor



Osteoporosis secundaria

Material protegido por derechos de autor

Fiebre moderada o elevada en > 75 % de los casos. No siempre se puede demostrar la fiebre y es menos frecuente en las evoluciones crónicas y en las personas adultas

Dolor y sensibilidad a la presión: 75 %

Calor y dolor a la presión: < 50 %

Tumefacción: > 50 %

Secreción en estadios avanzados

Derrame articular «por simpatía» en < 50 %; Limitación de la movilidad también < 50 %

Si se ve afectada la columna vertebral, las manifestaciones sistémicas son menos marcadas. Especialmente en los adultos, predomina la sintomatología dolorosa

▲ Para asegurar el diagnóstico e identificar el microorganismo responsable para instaurar un tratamiento antibiótico específico son necesarios hemocultivos, punciones óseas o biopsias óseas abiertas

Uno de los signos radiológicos iniciales son las osteólisis. Los focos escleróticos aparecen en los casos que progresan durante más de 2 meses

Gammagrafía ósea con leucocitos marcados con Indio[111]

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

Este síndrome, descrito por primera vez por Marfan en 1896, es una enfermedad del tejido conectivo de herencia autosómica dominante, pero que también puede aparecer por mutaciones *de novo*. Es debido a una alteración de la maduración del colágeno. La forma clásica del síndrome de Marfan tiene una incidencia de entre 2 y 5 casos por cada 100.000 habitantes, sin preferencia de sexo, país o raza. A diferencia de la mayoría de las enfermedades de herencia autosómica dominante, existe una penetrancia completa; es decir, no existe un «salto» de generaciones. La probabilidad de heredar la enfermedad es del 50 %. La gravedad de la expresión fenotípica (clínica) de la alteración genética es muy variable.

Clínica

En el síndrome de Marfan clásico se ven afectados tres sistemas orgánicos:

- Los ojos.
- El sistema cardiovascular.
- El aparato locomotor.

El desarrollo psíquico de los pacientes afectados es normal. En ocasiones pueden asociarse otros síntomas, p. ej., enfisema, neumotórax espontáneo o fracturas de cadera de repetición.

Ojos. El hallazgo oftalmológico más característico es el desplazamiento superior y lateral del cristalino (*ectopia lentis*, luxación del cristalino) con aumento de tamaño del globo ocular en dirección al eje anteroposterior, produciéndose una miopía y un desprendimiento de retina. No es infrecuente la presencia de cataratas.

Sistema cardiovascular. Las alteraciones cardiovasculares de elevado riesgo para la vida son:

- Degeneración de la capa media de la aorta con dilatación de la raíz aórtica.
- Insuficiencia valvular aórtica.
- Aneurisma disecante de la aorta.
- Prolapso pansistólico de la valva posterior de la válvula mitral.

Aparato locomotor. En el aparato locomotor el síndrome de Marfan se manifiesta de forma muy variada. Las características más llamativas son una estatura alta y grácil con dedos aracniformes (aracnodactilia) y extremidades desproporcionadamente largas (dolicoestenomelia), tórax «en embudo» *(pectus excavatum)* o tórax «en quilla» *(pectus carinatum)*, hiperextensibilidad de las articulaciones, pies planos, cifoescoliosis y protrusión acetabular.

Diagnóstico

Dado que no se dispone de exploraciones complementarias de suficiente valor diagnóstico, éste se establece exclusivamente mediante hallazgos clínicos, de los que deben existir por lo menos dos (o mejor tres) de las cuatro características principales (antecedentes familiares, alteraciones oculares, alteraciones cardiovasculares y alteraciones del aparato locomotor).

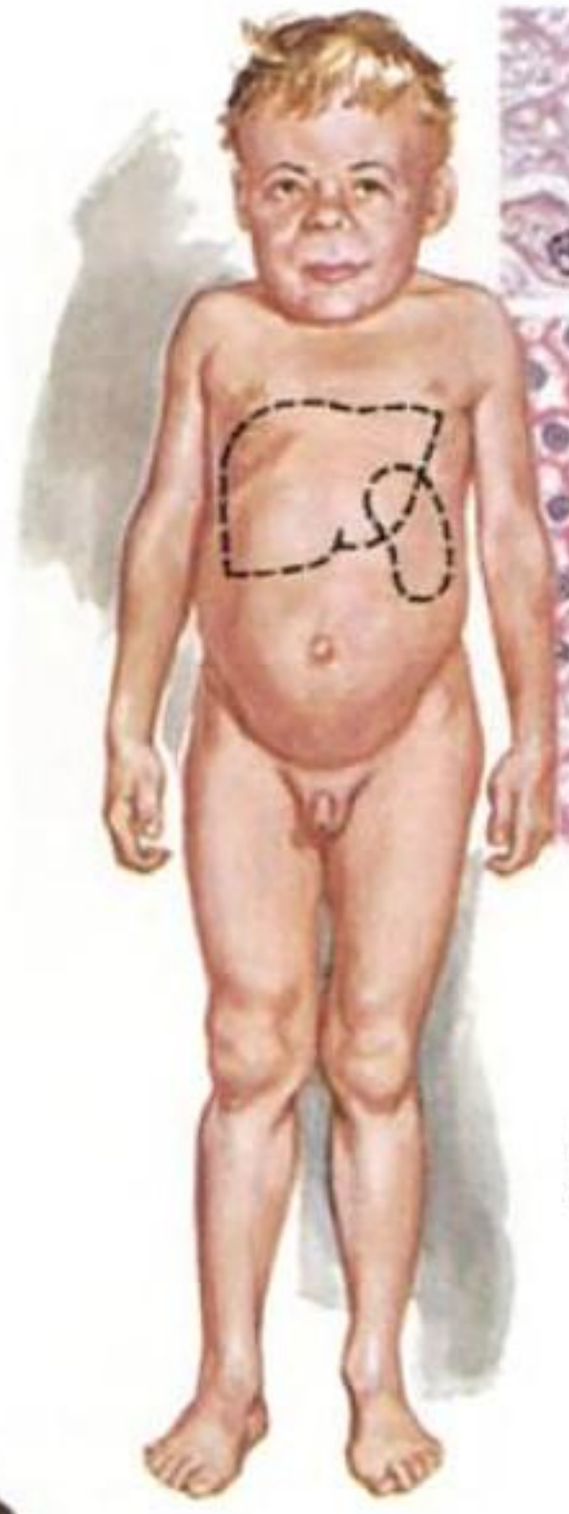
La forma clásica del síndrome de Marfan no presenta grandes dificultades diagnósticas. Sin embargo, en formas más leves pueden realizarse diagnósticos erróneos. Pueden ser de ayuda diagnóstica la ecocardiografía o el estudio histológico de una biopsia cutánea, entre otros. No existe diagnóstico prenatal. En pacientes embarazadas con síndrome de Marfan, es preciso un control estricto del embarazo por el elevado riesgo de rotura aórtica.

Terapia y profilaxis

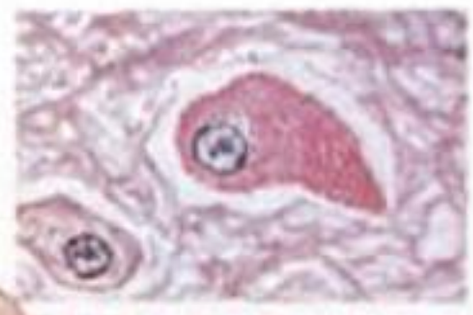
Se puede retrasar la progresión de la dilatación aórtica mediante tratamiento farmacológico con β-bloqueantes, que reducen la presión de eyección del ventrículo. La inducción prematura de la pubertad puede ser beneficiosa para evitar el crecimiento excesivo y la formación de escoliosis. Es importante un control oftalmológico anual con lámpara de hendidura y pupilas dilatadas, así como una exploración cardiológica anual, incluyendo una ecocardiografía. El seguimiento del paciente debe ser multidisciplinario, con implicación del oftalmólogo, cardiólogo, ortopeda, genetista, ginecólogo y obstetra y endocrinólogo; sin embargo, desde un punto de vista práctico depende de una especialidad general, es decir, del internista, pediatra o médico de familia en caso de que el paciente deba seguir un control regular de por vida. La esperanza de vida está acortada.

Material protegido por derechos de autor

Acondroplasia



Disostosis múltiple, síndrome de Hurler



Células ganglionares PAS-positivas

Hígado (tinción HE): macrófagos con depósitos de mucopolisacáridos

▲ Aplanamiento y rotación de la columna vertebral

◀ Enfermedad de Morquio

Displasia dentaria

Tibia corta, gruesa y con exostosis

Polidactilia

▲ Displasia condroectodermal
▶ (síndrome de Ellis-Creveld)

Material protegido por derechos de autor

Etiología y epidemiología

La acondroplasia es la forma de enanismo de extremidades cortas más frecuente y a la vez más conocida. Aparece con una frecuencia de 1:40.000 habitantes y es de herencia autosómica dominante. Los lactantes con una acondroplasia homocigótica generalmente no suelen superar las semanas o meses de vida. En aprox. un 80 % de los casos la enfermedad es consecuencia de una mutación aparecida *de novo*, es decir, ni los padres ni otros miembros de la familia están afectados.

Clínica

Los signos característicos de la acondroplasia se manifiestan ya en el nacimiento: enanismo desproporcionado con un tronco relativamente largo y acortamiento rizomélico de las extremidades. El cráneo está aumentado de tamaño, tanto de forma absoluta como en relación con el cuerpo, y muestra una frente protruyente en el lactante. El crecimiento del cráneo está acelerado; se puede producir incluso hidrocefalia en algunos casos. Los pacientes afectados presentan hipoplasia de la zona media de la cara, que se manifiesta en forma de una raíz nasal aplanada y hundida y una relativa protrusión mandibular, que en ocasiones se denomina erróneamente *prognatismo*. El maxilar superior suele estar subdesarrollado, lo cual provoca malposición dentaria y maloclusión, con posibles trastornos del habla. Las otitis media crónicas o recidivantes son frecuentes en el lactante y en el niño, y en algunos casos pueden producir sordera.

Las partes centrales de las extremidades están acortadas en relación con las partes medias y distales. El aumento de tejido conectivo produce con frecuencia pliegues gruesos alrededor de las extremidades. Debido a que los huesos largos están acortados, los músculos también aparentan estar engrosados. En el lactante, las piernas parecen rectas; sin embargo, tienden a la actitud en varo una vez que los niños empiezan a andar. Las manos y los pies parecen grandes en relación con la longitud de las extremidades; sin embargo, son anchos, cortos y toscos (braquidactilia); a menudo, en la primera infancia las manos tienen una forma «en tres puntas» (por una desviación cubital del cuarto y quinto dedo). La punta de los dedos alcanza en la posición neutral sólo hasta los trocánteres o hasta las espinas ilíacas; la capacidad de extensión del codo está limitada.

El tronco parece largo; sin embargo, a causa de las deformidades en general está muy acortado. El pecho es plano y ancho, y el abdomen protruye hacia delante en posición sedente. Debido a la hiperlordosis lumbar y a la correspondiente flexión de la pelvis, tiene lugar una marcha típica «de pato» o basculante. Rápidamente se desarrollan contracturas fijas en flexión en la articulación de la cadera. En sedestación, suele llamar la atención una cifosis toracolumbar. Algunos lactantes presentan joroba (v. figura) que puede cursar con la formación de vértebras en cuña (primer y segundo cuerpos vertebrales). La cifosis suele desaparecer ya en la primera infancia.

Los síntomas neurológicos son frecuentes: debido al estrechamiento del agujero magno o a la compresión del bulbo raquídeo/médula cervical, no son infrecuentes los trastornos respiratorios con hipoxemia e incluso con apneas, así como la aparición de una mielopatía por compresión. Como consecuencia de la estenosis del canal raquídeo lumbar, debida a protrusiones discales, osteófitos u otras causas de compresión medular o radicular, también pueden producirse alteraciones neurológicas a estos niveles. Las compresiones vasculares focales producen isquemias. A edades jóvenes, sobre todo en las extremidades inferiores aparecen parestesias, debilidad muscular, dolor y paraplejías, que pueden empeorar con el sobrepeso.

El crecimiento durante el primer año de vida suele ser normal, pero posteriormente sufre un retraso y hacia la primera década se aproxima al percentil 3. Durante la pubertad puede aparecer un pico de crecimiento. En la edad adulta, los pacientes afectados suelen medir entre 105 y 140 cm. El desarrollo mental es normal; el desarrollo motor suele estar retrasado a causa de las alteraciones esqueléticas y de una hipotonía inicial.

Diagnóstico

Aparte del cuadro clínico, el diagnóstico y sus complicaciones se apoyan en hallazgos radiológicos característicos y, en determinados casos, también en otros estudios de imagen y otras técnicas de exploración neurológica.

Material protegido por derechos de autor

◀ Radiografía en proyección AP: el diámetro transverso del canal raquídeo está reducido a consecuencia del acortamiento progresivo de la distancia interpeduncular en dirección caudal a nivel de la columna lumbar

▶ Radiografía en proyección lateral: el diámetro sagital del canal espinal está reducido como consecuencia del abombamiento de los márgenes post. de las vértebras lumbares, con acortamiento de los arcos neurales

▲ La joroba persiste incluso en decúbito

▲ Cifosis toracolumbar grave en el lactante. Con la extensión de la columna vertebral, se desarrolla **a partir de la curvatura cifósica la típica lordosis. Sin embargo, en casos excepcionales se forma una auténtica joroba con posible compresión de la médula espinal. En los casos de complicaciones neurológicas y vértebras en cuña, se indica el tratamiento quirúrgico**

▲ **Joroba con deformidad en cuña de L2**

▲ En la flebografía se **pueden detectar áreas isquémicas por falta de circulación de la médula espinal lumbar**

Material protegido por derechos de autor

Polimialgia reumática

Epidemiología. La polimialgia reumática forma parte de las enfermedades reumáticas de tejidos blandos, con una incidencia tres veces superior en la mujer que en el hombre. La edad de manifestación suele ser, por regla general, pasados los 50 años (entre 65 y 70 años de promedio). La etiología es desconocida. A menudo la polimialgia reumática se asocia a la arteritis de células gigantes (v. más adelante); sin embargo, puede aparecer en el contexto de otras vasculitis, de colagenosis o de una AR.

Clínica. Los pacientes afectados refieren dolor simétrico y rigidez en la región de la nuca, hombros y zona interescapular, así como en la región lumbosacra y en la cintura pélvica; este dolor aumenta rápidamente de intensidad. En casos de rigidez matutina grave, la debilidad o la atrofia muscular están ausentes. Con frecuencia existe fiebre alta, así como pérdida de apetito y de peso, astenia y malestar general. En la exploración física no se detectan alteraciones musculares; sin embargo, los músculos afectados, el esternón y el tórax son muy dolorosos a la presión. En fases evolutivas iniciales puede aparecer sinovitis en las grandes articulaciones, generalmente en la rodilla.

Diagnóstico. La VSG suele estar aumentada a unos niveles a menudo superiores a 100 mm/h; también se elevan las proteínas de fase aguda. Frecuentemente se asocia con una anemia discreta. El diagnóstico se establece a partir de los hallazgos clínicos característicos y de la ausencia de alteraciones físicas, radiológicas o analíticas, que apoyarían el diagnóstico de otra enfermedad reumática más frecuente. Además, otro dato a favor del diagnóstico de polimialgia reumática es su rápida mejoría clínica tras la administración de glucocorticoides.

Terapia y pronóstico. Los glucocorticoides se administran a dosis iniciales altas y, relativamente poco después, se reducen en función de la sintomatología. Con ello pueden controlarse las molestias y se recupera la capacidad funcional física del paciente. En casos de enfermedad más grave, puede ser necesaria la administración a largo plazo de esteroides a dosis bajas e individualizadas, durante un plazo de 1-2 años o incluso de hasta 5 años. En casos de dolor persistente, se indica el tratamiento con AINE. La polimialgia reumática tiene un pronóstico favorable, pero tiende a recidivar si se reduce demasiado rápido el tratamiento con corticoides.

Arteritis de células gigantes (arteritis de la temporal)

La arteritis de células gigantes forma parte del grupo de las vasculitis sistémicas de distribución segmentaria, que se limitan a algunas arterias de mediano y gran calibre. Los pacientes afectados suelen ser, por regla general, mayores de 50 años, y preferentemente mujeres (3:1 en relación a los hombres).

Clínica y diagnóstico. En personas de edad avanzada, puede presentarse de forma aislada, o en el contexto de una polimialgia reumática, cefalea de aparición aguda e intensa en la región temporal junto a alteraciones visuales, en ocasiones con ceguera (hasta un 10 % de los casos). Las aa. temporales son serpenteantes, protruyentes y especialmente dolorosas a la presión. Otros síntomas generales asociados son la fiebre, pérdida de peso y estado de ánimo depresivo. A menudo aparece una claudicación mandibular. La VSG está muy elevada. El diagnóstico puede confirmarse en un 30 % de los pacientes mediante una biopsia de la a. temporal: histológicamente se detecta arteritis en todas las capas de la pared arterial con proliferación de fibroblastos, infiltración de células gigantes y obstrucción trombótica parcial de los vasos. Sin embargo, en ocasiones el estudio histológico es normal.

Terapia. Desde el punto de vista terapéutico, pueden alcanzarse resultados espectaculares con la administración de prednisona, especialmente eficaz para evitar la ceguera. Por ello, ante la sospecha de una arteritis de la a. temporal deberá administrarse prednisona a dosis altas. La confirmación diagnóstica queda en un segundo plano, pero en general la rápida mejoría del cuadro clínico tras la administración de esteroides apoya en gran medida el diagnóstico de sospecha.

Generalmente es necesario un tratamiento a largo plazo con glucocorticoides a dosis bajas durante un período de varios años (incluso hasta 5). Para mantener las dosis de esteroides bajas, puede ser necesaria la asociación de metotrexato. Ello dependerá del cuadro clínico de cada paciente.

Material protegido por derechos de autor

Meninges y espacios

Las meninges están constituidas por tres capas:

Piamadre. Constituye la capa más interna, que está en contacto íntimo con el encéfalo y sigue de forma exacta la superficie de sus surcos y circunvoluciones. En ella se sitúan las grandes arterias y venas del cerebro.

Aracnoides. Se halla por fuera de la piamadre, como una tela de araña que atraviesa a modo de puente las circunvoluciones y pliegues del cerebro. Entre estas dos primeras capas se distribuye el espacio subaracnoideo, ocupado por LCR, que comunica con el cuarto ventrículo a través de la abertura mediana (agujero de Magendi) y de las aberturas laterales (agujeros de Luschka).

Duramadre. Es el revestimiento más externo; forma una capa resistente y dura que consta de dos hojas, una externa perióstica y otra interna meníngea. La hoja perióstica está adherida a la capa interna del cráneo, y su cara externa corresponde al periostio. A través de esta hoja externa discurren las arterias y venas meníngeas, que dibujan surcos en la superficie interna del cráneo. Entre las dos hojas de la duramadre se encuentra un espacio virtual, el espacio epidural *(cavitas epiduralis)*. La cara interna de la hoja meníngea de la duramadre es lisa y envuelve el cerebro siguiendo la aracnoides. El espacio virtual entre la duramadre y la aracnoides se conoce como espacio subdural *(spatium subdurale)*. Las vv. cerebrales que recorren este espacio virtual están relativamente desprotegidas y son especialmente vulnerables a las lesiones. Además, en caso de hemorragia, este espacio no dispone de posibilidades de drenaje. La duramadre acompaña a los nn. craneales en sus agujeros de salida del cráneo. En el agujero magno, la duramadre encefálica se continúa con la duramadre espinal. La duramadre es relativamente insensible, excepto en las cercanías de los vasos sanguíneos y sobre la base del cráneo.

Pliegues de la duramadre

El cráneo está dividido en varios espacios por cuatro septos durales:

Tienda del cerebelo. En la base del cráneo, la tienda del cerebelo divide la cavidad craneal en un espacio supratentorial y un espacio infratentorial, este último correspondiente a la fosa posterior; estos espacios están relacionados entre sí a través de la incisura tentorial en el borde anterior cóncavo y libre de la tienda.

Hoz del cerebro. La hoz del cerebro subdivide el espacio supratentorial en los hemisferios derecho e izquierdo. Se extiende entre estos hemisferios desde el techo del cráneo hasta el cuerpo calloso, y está fijado por delante a la *crista galli* y por detrás a la tienda del cerebelo y dorsalmente a la incisura de la tienda.

Hoz del cerebelo. De forma similar a los pliegues de la duramadre, aunque de menor tamaño, la hoz del cerebelo se extiende entre las porciones posterosuperiores de los hemisferios cerebelosos.

Diafragma de la silla. El diafragma de la silla recubre la silla turca y separa la hipófisis del hipotálamo y del quiasma óptico. Forma una placa redonda situada en posición horizontal y presenta un orificio en el centro para el infundíbulo.

Venas encefálicas

Vv. cerebrales superficiales. Proceden del parénquima cerebral y se hallan inicialmente en la piamadre. Se dirigen hacia el seno sagital superior y transverso y, poco antes de su desembocadura, atraviesan el espacio subaracnoideo y subdural perforando la duramadre.

Vv. meníngeas. Las pequeñas vv. meníngeas acompañan a los vasos arteriales en su recorrido entre la duramadre y el cráneo, estableciendo comunicaciones con las vv. emisarias, diploicas y cerebrales, y desembocan en diversos senos venosos de la duramadre.

Vv. diploicas y emisarias. Las vv. diploicas poseen un revestimiento endotelial y se hallan entre las láminas interna y externa de la calota craneal. Las vv. emisarias, no siempre presentes, comunican las vv. diploicas y los senos de la duramadre con las venas superficiales del cráneo a través de los orificios craneales.

Tanto los senos venosos de la duramadre como las venas antes mencionadas y las venas de la cabeza carecen de válvulas y presentan numerosas comunicaciones entre sí. Éstas desempeñan un papel esencial en la diseminación de las infecciones extracraneales hacia los vasos sanguíneos intracraneales.

Material protegido por derechos de autor

La cefalea es uno de los trastornos neurológicos más frecuentes. Es posible que se trate de un síntoma de un proceso intracraneal o bien de una entidad propia en forma de uno de los síndromes cefalálgicos recidivantes (p. ej., cefalea tensional, migraña, neuralgia del trigémino, cefalea en racimos). Además, las enfermedades primarias no neurológicas pueden desencadenar cefalea (p. ej., la sinusitis u otitis media, la hipertensión arterial o el feocromocitoma).

Sensibilidad dolorosa

El cerebro carece de sensibilidad dolorosa. Por el contrario, los vasos superficiales, las meninges y los huesos del cráneo sí la poseen. La cefalea se genera por la tracción o presión sobre los vasos sanguíneos o por una irritación meníngea. El dolor se irradia por alteraciones de la fosa anterior hacia la región frontal, por lesiones a nivel de la fosa media hacia las sienes y la cara, y por lesiones de la fosa posterior hacia la región occipital, la nuca y los hombros. Los tumores de la convexidad del encéfalo causan a menudo cefaleas frontales o parietales del mismo lado. Las lesiones que ocupan espacio cursan casi sin excepción con la sintomatología de una enfermedad neurológica o con crisis convulsivas.

Diagnóstico

A continuación se interrogará sobre la intensidad de la cefalea y sobre la sintomatología acompañante. Las cefaleas agudas e intensas, si aparecen asociadas a los síntomas que se relacionan seguidamente, pueden indicar un cuadro clínico grave, que requiere un estudio diagnóstico y un tratamiento inmediato:

- Hemorragia intracraneal: vómitos, alteraciones de la conciencia, hemiparesia, afasia.
- Hemorragia subaracnoidea: meningismo, trastornos del nivel de conciencia (v. pág. 162).
- Meningitis: meningismo, fiebre (v. pág. 1116).
- Trombosis del seno venoso: crisis comiciales, posible fiebre.

En caso de que en la anamnesis se obtengan datos indicativos de una cefalea vasomotora o por contractura muscular sin detectar déficit neurológicos, no procede llevar a cabo un estudio diagnóstico exhaustivo. En tales casos, bastará con realizar un seguimiento evolutivo simple, a fin de detectar a tiempo los síntomas neurológicos eventuales que puedan presentarse. En caso de cefalea atípica, en especial si es inhabitual, a menudo está indicado realizar una TC craneal. Si esta exploración no muestra alteraciones, sobre todo en la cefalea extremadamente intensa, la punción lumbar puede proporcionar datos indicativos de una hemorragia subaracnoidea o de un proceso inflamatorio.

Cefalea por contractura muscular

Sinónimo: cefalea tensional, cefalea vasomotora.

Etiología. El dolor aparece típicamente en la edad adulta. Puede verse favorecido por cambios degenerativos de la columna cervical, por determinadas posiciones cronificadas de la cabeza o de la nuca (p. ej., actitudes antiálgicas) o por lesiones o distensiones de los tejidos blandos cervicales. La tensión sostenida de los músculos de las sienes, de la región occipital y de la nuca, así como de la musculatura pericraneal, genera una tracción sobre la calota craneal sensible al dolor. Ello provoca la liberación local de productos metabólicos causantes de dolor.

Clínica. El dolor es bilateral, continuo, de carácter no pulsátil y afecta preferentemente a las regiones frontal, occipital y de la nuca. Los pacientes lo describen como una sensación de peso sorda, como si tuvieran una cinta alrededor de la cabeza. La cefalea por contractura muscular se incrementa lentamente a medida que transcurre el día; la actividad física puede producir alivio. En situaciones de carga emocional (p. ej., estrés) la cefalea aparece por regla general diariamente y puede persistir con la misma intensidad durante días, semanas o meses. Un síntoma asociado frecuente es una sensación de inestabilidad con distintos grados de intensidad.

Terapia. Deberían evitarse las situaciones de estrés. Los ejercicios de relajación o el autoentrenamiento suelen tener éxito. Como tratamiento sintomático, están indicados la aplicación de calor local y los masajes. El tratamiento analgésico o antidepresivo durante un corto período de tiempo también puede ser útil.

Material protegido por derechos de autor

En general se entiende por amnesia la alteración o pérdida de la memoria, que se manifiesta como la incapacidad de evocar antiguas vivencias.

Áreas funcionales de la memoria

La memoria como proceso complejo comprende tres áreas funcionales:

- El registro de la información.
- El almacenamiento y la fijación de la información.
- La recuperación de los contenidos de la memoria.

Registro de la información. Si no se adquieren informaciones, tampoco será posible recuperarlas de la memoria. Los estados de confusión son posiblemente la causa más frecuente de alteraciones de la memoria y se basan en el no registro de la información.

Almacenamiento de la información mediante refuerzo. Mediante la repetición de las informaciones que se quieren refrescar y relacionándolas con otros contenidos de la memoria, se facilita la recuperación de la información.

Recuperación de la memoria. Para poder recuperar el contenido de la memoria, debe buscarse en la «base de datos» de la memoria en la que está almacenado.

El fracaso de reproducir el contenido de la memoria tras una orden puede deberse a un defecto a nivel de cada una de las tres funciones de la memoria.

El mecanismo de la memoria se basa mayoritariamente en un sistema colinérgico en que el lóbulo temporal medial izquierdo es responsable principalmente de la memoria verbal, mientras que el lóbulo temporal derecho lo es de la memoria visual.

Trastornos amnésicos

Síndrome de Korsakow. El síndrome de Korsakow se puede considerar el prototipo de todos los trastornos amnésicos y aparece en el alcoholismo crónico y en otros estados deficitarios de vitamina B. Obedece a lesiones en el tálamo medial y los cuerpos mamilares, y se caracteriza por la incapacidad de asimilar nuevos contenidos en la memoria y de reproducir hechos del pasado más remoto. Las lagunas de la memoria se llenan mediante confabulaciones.

Lesión bilateral del tálamo y lóbulo temporal. Las lesiones destructivas bilaterales del tálamo y del lóbulo temporal medial producen un síndrome similar. Las causas pueden ser:

- Gliomas con extensión bilateral a través del fórnix y el esplenio del cuerpo calloso.
- Infarto del territorio de ambas aa. cerebrales posteriores como consecuencia frecuente de una embolia de la parte superior de la a. basilar (síndrome del «top» de la basilar).
- Encefalitis por herpes simple (v. pág. 1120).

Lesión del lóbulo frontal. En tumores del lóbulo frontal, en la enfermedad de Pick o en la enfermedad de Alzheimer, p. ej., la pérdida de memoria se debe sobre todo a una alteración en la recuperación del contenido de la memoria, en la que, en principio, no puede reproducirse el contenido tras una orden, pero en cambio puede reproducirse correctamente tras indicaciones adecuadas.

Traumatismos craneales. La contusión cerebral se caracteriza por una amnesia retrógrada, en la que no puede reproducirse el contenido de la memoria de tiempos remotos, y por una amnesia postraumática (también llamada con frecuencia *amnesia anterógrada*), que es una incapacidad de adquirir nuevos contenidos en la memoria a pesar de recuperar el nivel de atención después de la contusión.

Amnesia global transitoria

Se trata de una alteración recidivante de la memoria, relativamente frecuente, que aparece sobre todo a partir de los 50 años de edad. Los factores desencadenantes pueden ser, p. ej., nadar en el mar, una ducha caliente, un viaje en coche o las relaciones sexuales. La etiología es desconocida, aunque posiblemente se deba a una causa vascular.

Las personas afectadas parecen confusas y formulan continuamente preguntas relativas al entorno y a su actividad y, a pesar de obtener una respuesta correcta, vuelven a preguntar lo mismo pocos minutos después. No se adquieren nuevos contenidos en la memoria. Con frecuencia no pueden recuperarse los recuerdos de los últimos días, meses o incluso años. El lenguaje, la lectura, la escritura y la capacidad de cálculo están preservados, así como el resto de la exploración neurológica. Tanto el comportamiento como la memoria se normalizan generalmente al cabo de 24 h; sin embargo, el recuerdo de los acontecimientos ocurridos en el período amnésico no puede recuperarse.

Material protegido por derechos de autor

Definición

Las afasias, es decir, los trastornos de la producción y la comprensión del lenguaje, deben diferenciarse de la disartria (alteraciones de la articulación) y del mutismo (negación al lenguaje). Cuando aparece una afasia, en general puede asociarse claramente el trastorno de la función del lenguaje al hemisferio cerebral responsable del lenguaje.

Diagnóstico

Ante todo, hay que distinguir la afasia de la disartria: los pacientes con afasia «no hallan la palabra adecuada» o «dicen sin querer la palabra inadecuada», mientras que los pacientes con disartria describen su problema como si la lengua no les obedeciera.

Para la valoración de las distintas formas de afasia, deben explorarse las siguientes capacidades:

- Fluidez del lenguaje, la articulación, el ritmo del habla, las parafasias, los errores sintácticos o gramaticales y los circunloquios.
- Repetición de sonidos, palabras o frases.
- Comprensión del lenguaje basándose en las respuestas a preguntas orales y la ejecución de órdenes verbales (la no ejecución de una orden también puede deberse a una apraxia o a una paresia, y no siempre indica una comprensión deficiente del lenguaje).
- Nominación de objetos tras una confrontación visual, verbal o táctil.
- Lectura en voz alta y comprensión de la lectura.
- Reconocimiento de palabras deletreadas.
- Escritura gramaticalmente correcta y comprensible.

Para diferenciar un paciente afásico de un paciente no afásico, pero también para el diagnóstico diferencial de los distintos tipos de afasia (v. más abajo), ha resultado útil el test de afasias de Aachen. Contiene seis subtests: lenguaje espontáneo, test de Token, repetición, lenguaje escrito, nominación, comprensión del lenguaje). En el test de Token, que permite determinar el grado del trastorno del lenguaje, el paciente debe seleccionar una entre varias formas geométricas según indicación de la persona que realiza la exploración.

Formas de afasia

Afasia de Broca. Se ven gravemente afectados el lenguaje espontáneo, la lectura y la escritura; sin embargo, la comprensión del lenguaje está preservada. El lenguaje se caracteriza por un estilo telegráfico, por su agramaticalidad y por la omisión de sílabas. Este trastorno se debe generalmente a una lesión del área precentral.

Afasia de Wernicke. Tanto la expresión como el ritmo del lenguaje están inalterados y son fluidos. En ocasiones existe incluso una producción excesiva de lenguaje (logorrea). Por un lado, son característicos los neologismos y el paragramatismo (p. ej., la secuencia de fragmentos de frases) y por otro una alteración grave de la comprensión del lenguaje y de la nominación de objetos. Con frecuencia se debe a una lesión del territorio de la a. temporal posterior.

Afasia global. Es el tipo de afasia más grave, en la que (especialmente al principio) no es posible producir un lenguaje espontáneo, y la comprensión del lenguaje está también gravemente afectada. A menudo el paciente es capaz de emitir únicamente algunas palabras o automatismos verbales.

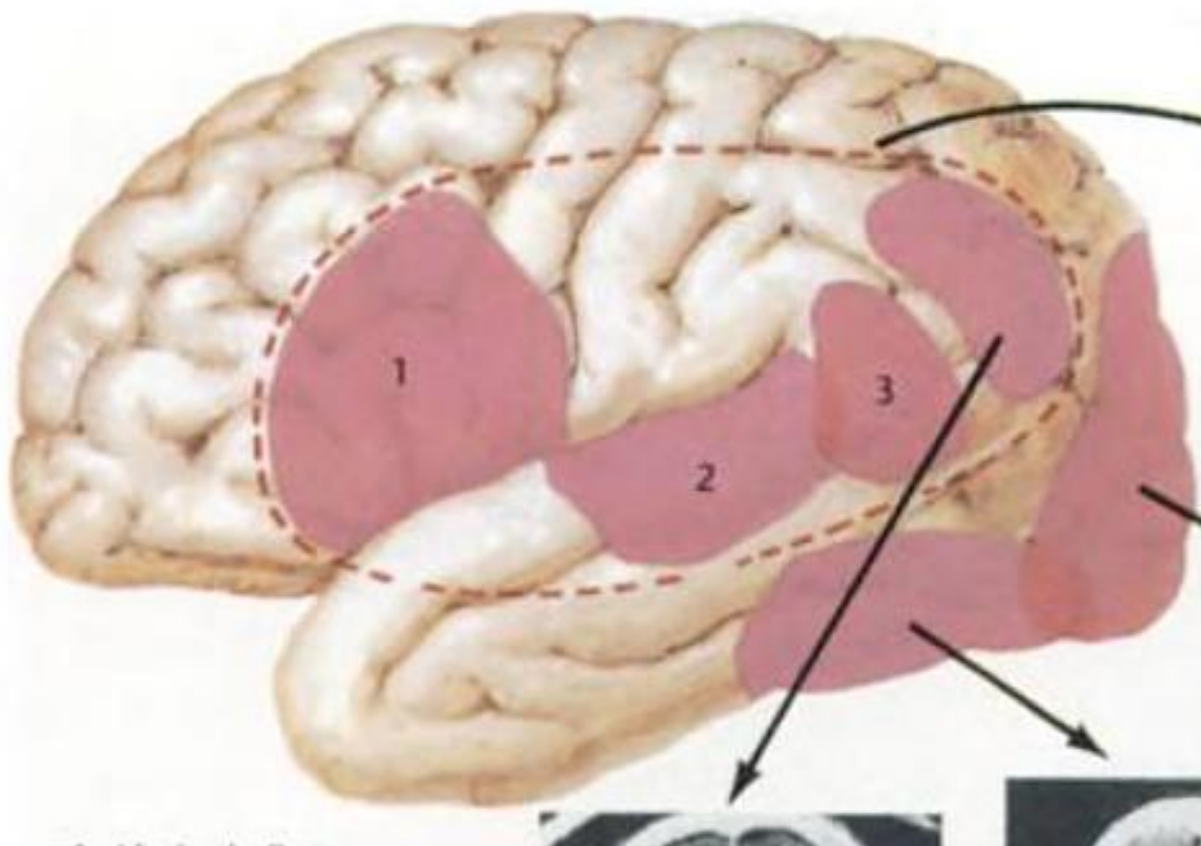
La afasia global aparece tras una lesión de la a. cerebral media.

Afasia amnésica. Aparece en las lesiones temporoparietales y genera, sobre todo, trastornos para recuperar las palabras adecuadas en un lenguaje por lo demás fluido, pero que debido al trastorno puede presentar cortes bruscos de frases. La comprensión del lenguaje está ligeramente alterada.

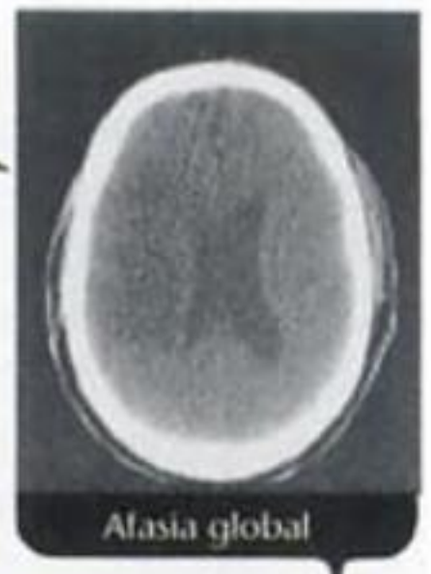
Formas especiales. En la llamada *afasia de repetición* (afasia de conducción) la repetición está gravemente alterada y la comprensión poco o nada. El lenguaje espontáneo está inalterado. En las afasias transcorticales, la repetición está completamente o al menos claramente mejor preservada que el resto de las capacidades del lenguaje. Los pacientes con afasia motora transcortical presentan un lenguaje espontáneo escaso y hablan con dificultad. Sin embargo, son capaces de nominar correctamente los objetos y de pronunciar de forma correcta frases enteras tras una orden o indicación. Los pacientes con afasia transcortical sensitiva hablan mucho y de forma fluida, pero sin sentido.

Contrasta la nominación correcta de los objetos y, al mismo tiempo, la incomprensión de su significado.

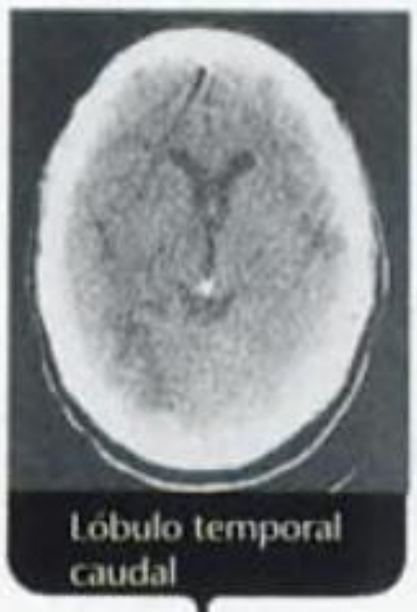
Material protegido por derechos de autor

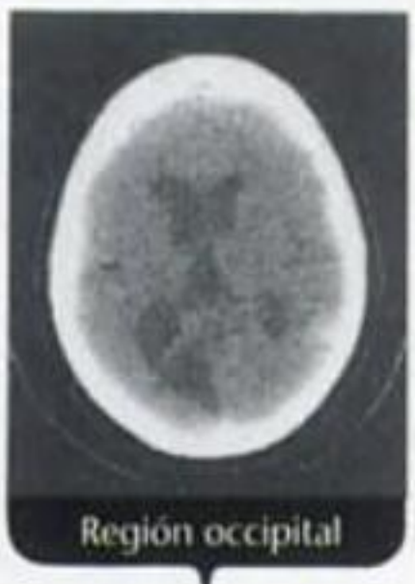


1 Afasia de Broca
2 Afasia de Wernicke
3 Afasia de conducción


Afasia global

Circunvolución angular


Lóbulo temporal caudal


Región occipital

	Circunvolución angular	Lóbulo temporal caudal	Región occipital	Afasia global
Expresión, ritmo del lenguaje	Sin alteraciones	Ocasionalmente lentitud para hallar las palabras adecuadas	Sin alteraciones	Gravemente alterada
Contenido del lenguaje	Generalmente sin alteraciones	¿Ocasionalmente desvíos?	Sin alteraciones	Gravemente alterada
Repetición	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Gravemente alterada
Comprensión del lenguaje	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Gravemente alterada
Comprensión de la lectura	Gravemente alterada	Sin alteraciones	Gravemente alterada	Gravemente alterada
Escritura	Gravemente alterada, faltas de ortografía	Sin alteraciones	Sin alteraciones	Gravemente alterada
Nominación	Frecuentemente alterada	Gravemente alterada	Alterada	Gravemente alterada
Otros síntomas asociados	Hemiparesia leve, alteración del cálculo, agnosia digital, hemianopsia	———	Hemianopsia, nominación de colores alterada	Hemiplejía

Material protegido por derechos de autor

Meningitis tuberculosa

Epidemiología. En aquellos lugares en que la tuberculosis es relativamente prevalente, aparece sobre todo en niños como una forma parcial de infección primaria. En cambio, en los países industrializados la incidencia global de esta enfermedad se ha reducido claramente, de modo que suele afectar de forma predominante a los adultos en el contexto de una reactivación de la tuberculosis.

Etiología y patogenia. En aprox. un 50 % de los pacientes se encuentran factores predisponentes, como p. ej., el alcoholismo, la cirrosis hepática, enfermedades consuntivas, la diabetes mellitus, la infección por VIH, y también tras un contacto estrecho con pacientes tuberculosos. La meningitis puede producirse por la propagación directa de un tuberculoma o de un granuloma parameníngeo que se extiende hacia el espacio subaracnoideo, aunque es más frecuente la propagación por vía hematógena durante la primoinfección: los bacilos tuberculosos pueden alcanzar el espacio subaracnoideo directamente desde un foco caseificante meníngeo, cerebral o espinal. La infección se extiende seguidamente por el espacio perivascular hacia el cerebro. Como consecuencia de la intensa reacción inflamatoria que se produce en la base del cerebro, se desencadena una arteritis oclusiva con trombosis de pequeños vasos, cuya consecuencia son infartos cerebrales, la compresión directa de los nn. craneales y un bloqueo de la circulación del LCR en los agujeros del cuarto ventrículo o de las cisternas basales, con estancamiento del LCR y edema cerebral **(B)**.

Clínica. Tras un estadio prodrómico de inapetencia, pérdida de peso, sudoración nocturna y afectación del estado general, aparece de forma relativamente aguda cefalea, meningismo y una alteración progresiva del nivel de conciencia. Posteriormente se asocian paresias de nn. craneales, especialmente de los pares III y VI. A los déficit focales siguen alteraciones del sensorio, hasta inducir un estado de coma. En los casos no tratados, los pacientes fallecen al cabo de pocos meses.

Diagnóstico. Es clásico hallar en el LCR un descenso de los niveles de glucosa por debajo de dos tercios del nivel sérico, un valor de proteínas superior a 50 mg/100 ml (pueden formarse precipitados filiformes) y una pleocitosis predominantemente linfocitaria.

No siempre es posible la demostración de bacilos ácido-alcohol-resistentes. Se recomienda dejar reposar el LCR durante algunas horas para que se forme una capa de fibrina, y posteriormente puedan demostrarse los bacilos ácido-alcohol-resistentes teñidos **(F)**. También es posible realizar el cultivo del LCR.

Terapia. En toda meningitis linfocitaria con un aumento del nivel de proteínas debe presuponerse un origen tuberculoso, por lo que debe iniciarse el tratamiento tuberculostático con isoniacida, rifampicina y etambutol. Sobre todo, la isoniacida y la rifampicina son imprescindibles por tratarse de sustancias que se difunden a través del LCR. En caso de edema cerebral y alteraciones de la circulación del LCR, pueden añadirse glucocorticoides.

Tuberculosis de los cuerpos vertebrales

La tuberculosis ósea se manifiesta en el adulto en aquellas articulaciones más susceptibles de lesiones (v. pág. 1064). La columna vertebral se ve afectada en aprox. el 50 % de los casos (espondilitis tuberculosa), especialmente los espacios intervertebrales, las vértebras adyacentes y el espacio epidural.

Clínica. Tras un cuadro inicial de dolor de espalda con fiebre, se produce o bien una compresión progresiva de la médula espinal, como consecuencia de la infección no detectada en el espacio epidural, o bien una fractura, colapso y deformación del segmento vertebral afectado debido a la infección de las estructuras óseas **(E)**.

Diagnóstico. En la radiografía simple se puede reconocer la infección del espacio intervertebral y la afectación de los cuerpos vertebrales adyacentes **(C)**. En caso de sospecha de tuberculosis epidural, está indicada la realización de una mielografía o una TC **(D)**. Siempre que sea posible, es aconsejable realizar una punción-aspiración o una biopsia ósea para el cultivo y demostración del bacilo y para el estudio anatomopatológico.

Terapia. El tratamiento con isoniacida, rifampicina y etambutol es a largo plazo (aprox. unos 18 meses). En los casos de compresión medular, puede ser necesaria la descompresión quirúrgica.

Material protegido por derechos de autor

Los síntomas neurológicos crónicos secundarios a una infección (vírica) pueden aparecer años después de la infección inicial. En función de la patogenicidad del virus y de la integridad inmunológica del huésped, los síntomas pueden desencadenarse por una gran variedad de mecanismos. En general, siguen una evolución irremediablemente progresiva y llevan a la muerte. No existe tratamiento efectivo.

Leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP)

Patogenia. Las infecciones por el virus JC (de la familia de los papovavirus) aparecen frecuentemente ya en edades jóvenes y cursan de forma asintomática. Sin embargo, el virus podría persistir en estado de latencia. En estados de inmunosupresión celular de linfocitos T prolongados y graves (p. ej., en determinados trasplantes de órganos, cáncer o en una infección por el VIH) puede reactivarse y provocar una enfermedad desmielinizante mutifocal. De todos modos, la LMP puede producirse también durante la primoinfección por el virus JC en estados de máxima inmunosupresión.

Clínica y diagnóstico. El cuadro clínico se caracteriza por un deterioro intelectual, paresias, pérdida visual y trastornos de la sensibilidad. No existe fiebre, y el LCR es normal. En la TC pueden detectarse múltiples lesiones hipodensas en la sustancia blanca. Para el diagnóstico de certeza, es indispensable el estudio histológico del tejido cerebral. Éste demuestra la presencia de alteraciones morfológicas aberrantes de los astrocitos y de los oligodendrocitos; estos últimos contienen inclusiones intranucleares que permiten identificar las estructuras del papovavirus **(A)**.

Terapia y pronóstico. Hasta el momento no existe tratamiento efectivo. Por consiguiente, el pronóstico es malo: los pacientes fallecen en un plazo aprox. de 4 a 6 meses.

Panencefalitis esclerosante subaguda (PEES)

La PEES es producida probablemente por un virus del sarampión defectuoso. La enfermedad afecta principalmente a varones en el sur de Europa y en los territorios rurales. Generalmente es de inicio insidioso a lo largo de meses o años, y progresa desde iniciales alteraciones del comportamiento a trastornos motores, llegando hasta estados de estupor y trastornos disautonómicos. El LCR no presenta más alteraciones que un título elevado de anticuerpos antisarampión. En el EEG puede mostrarse un patrón de supresión de descargas. Desde el punto de vista histológico, se detectan signos de leptomeningitis y gliosis con inclusiones nucleares eosinofílicas que contienen los antígenos del sarampión. A partir del tejido cerebral puede aislarse el virus del sarampión mediante los cultivos celulares correspondientes. La vacunación contra el sarampión ha reducido significativamente la frecuencia de PEES.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Se trata de una encefalopatía espongiforme subaguda. Aparece en distintas especies, entre ellas el ganado ovino y el bovino. El agente etiológico es un prion (partícula proteica infecciosa) que, p. ej., en el caso del *scrapie* de las ovejas puede transmitirse a los bovinos a través de una infección enteral.

La enfermedad aparece en todo el mundo; sin embargo, algunas familias o poblaciones presentan mayor incidencia. En Inglaterra, a mediados de la década de 1990, se detectó una nueva variante, la encefalopatía espongiforme bovina («enfermedad de las vacas locas»), que puede transmitirse a los seres humanos.

Anatomía patológica. Las características histológicas son la degeneración de estructuras neurales, la falta de infiltrados inflamatorios, vacuolización del neurópilo y astrocitosis **(B)**.

Clínica. La enfermedad se manifiesta inicialmente por una sintomatología muy inespecífica en forma de cansancio, temor, falsos reconocimientos y un estado de ánimo depresivo. Durante el curso de la enfermedad es típica la aparición de demencia y mioclonías **(B)**. Finalmente se desarrolla mutismo acinético.

El EEG muestra un patrón característico de descargas periódicas; el LCR no presenta alteraciones significativas. El pronóstico es muy malo y los pacientes fallecen en un plazo aprox. de 15 meses.

Material protegido por derechos de autor

La enfermedad de Alzheimer es la causa más frecuente de deterioro de las capacidades en edades avanzadas. Sin embargo, debe distinguirse siempre de otras formas de demencia que puedan ser tratables.

Clínica

Los siguientes signos y síntomas pueden aparecer en el contexto de una demencia; sin embargo, no son característicos de la enfermedad de Alzheimer:

- Inicio en edades jóvenes.
- Cefalea como síntoma predominante.
- Trastornos de la marcha o incontinencia en fases iniciales de la enfermedad.
- Crisis epilépticas.
- Fiebre.
- Empeoramiento brusco en un período de semanas o meses.
- Alteraciones del nivel de conciencia, especialmente obnubilación, estupor o delirio.
- Antecedentes de un traumatismo craneoencefálico significativo.
- Signos neurológicos focales, como alteraciones lateralizadas del campo visual, de la motricidad y de la sensibilidad.
- Déficit funcionales simultáneos del sistema nervioso periférico, como parestesias o abolición de los reflejos distales.
- Demostración de un cáncer, una colagenosis y una endocrinopatía.

Deben considerarse principalmente las siguientes demencias tratables:

Encefalopatías en el contexto de enfermedades metabólicas. Son características cuatro alteraciones asociadas: disminución del nivel de atención, asterixis, reducción global y fluctuación diurna del rendimiento intelectual, frecuentemente con fuga de ideas. El trastorno metabólico puede ser de origen endógeno o exógeno.

En las enfermedades metabólicas endógenas, los niveles séricos de calcio, sodio, hormona tiroidea o glucosa, p. ej., están aumentados o reducidos. Además se asocian a una insuficiencia respiratoria, renal o hepática **(A)**.

Las alteraciones metabólicas exógenas están producidas o bien por un aporte deficitario de sustancias debido a una dieta inadecuada (entre ellas, la vitamina B_{12} o el ácido nicotínico) o bien son consecuencia de una intoxicación por sustancias como el alcohol, los barbitúricos o los narcóticos **(C)**.

Tumores cerebrales. Los tumores cerebrales primarios benignos, como el meningioma del surco olfatorio y del lóbulo frontal, limitan la capacidad funcional emocional debido a la compresión del parénquima cerebral o por la obstrucción del sistema ventricular. Los tumores cerebrales primarios malignos y las metástasis también pueden producir un deterioro intelectual; sin embargo, suelen provocar simultáneamente déficit focales o crisis comiciales **(F)**.

Traumatismos craneoencefálicos. Los datos que sugieren un hematoma subdural **(E)** son, sobre todo, el antecedente de una lesión craneal, la obnubilación y una ligera debilidad lateralizada.

Infecciones. Una alteración del estado emocional asociado a cefalea y una pleocitosis linfocitaria en el LCR pueden ser el primer indicio de una neurolúes, una tuberculosis o una infestación parasitaria de las meninges.

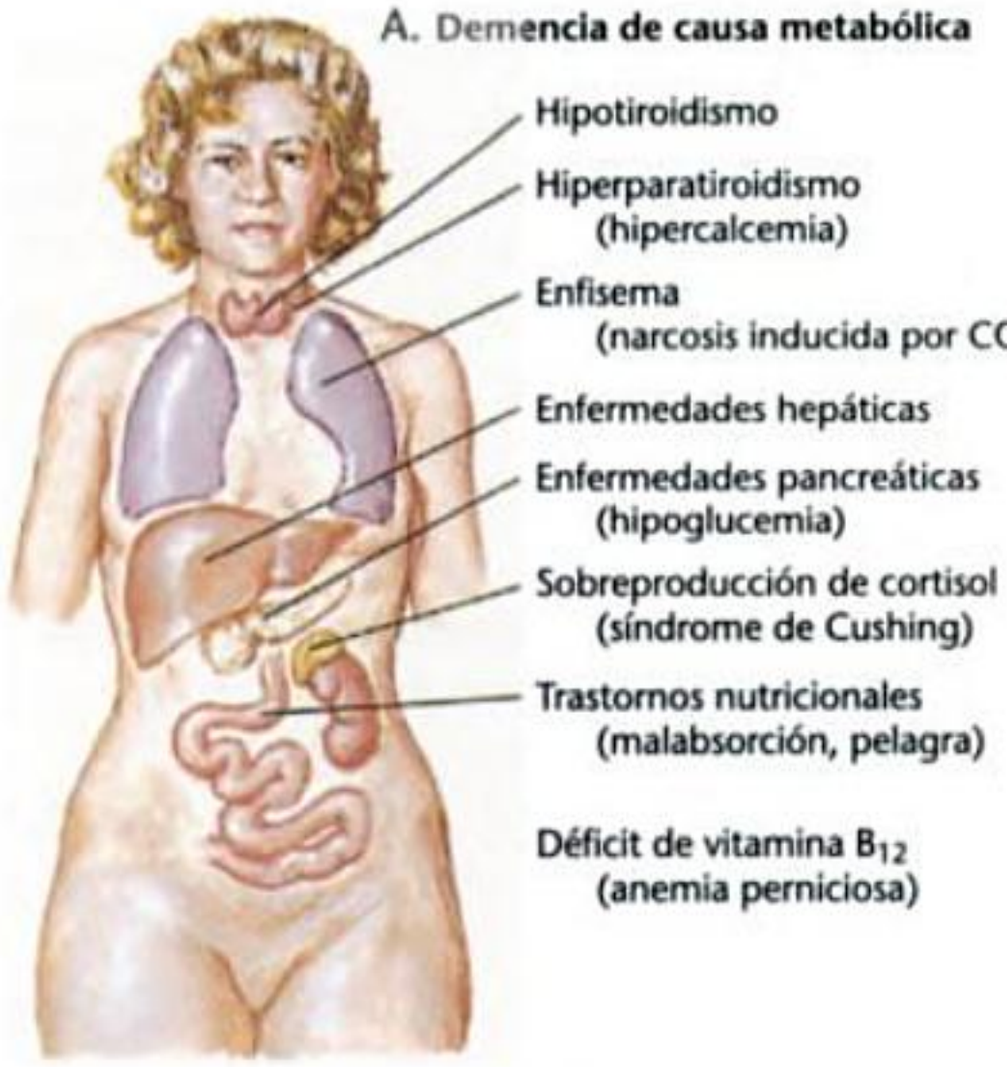
Depresión. Una reducción de la capacidad funcional también puede estar producida por apatía y pérdida de interés. Este cuadro clínico, llamado *seudodemencia depresiva*, se diferencia a veces únicamente de una auténtica demencia orgánica basándose en la respuesta al tratamiento antidepresivo **(D)**. El diagnóstico se ve dificultado además porque los pacientes con enfermedad de Alzheimer entran en un estado depresivo como consecuencia de sus limitaciones, y esta depresión a su vez limita aún más su capacidad funcional.

Enfermedades cerebrovasculares. En las alteraciones isquémicas apoplécticas y/o debidas a una microangiopatía, pueden lesionarse parte de las regiones cerebrales responsables de los procesos cognitivos. Esta llamada *demencia vascular* suele aparecer durante los 3 meses siguientes del evento desencadenante y se asocia a alteraciones neurológicas apoplécticas.

Diagnóstico

En todas las formas de demencia está indicado un análisis bioquímico de sangre, especialmente la determinación de la concentración de vitamina B_{12} y de las funciones tiroidea, renal, hepática y pulmonar. Además, la TC, el EEG y el estudio del LCR permiten detectar a menudo otras causas de demencia no sospechadas.

Material protegido por derechos de autor



A. Demencia de causa metabólica

Hipotiroidismo

Hiperparatiroidismo (hipercalcemia)

Enfisema (narcosis inducida por CO_2)

Enfermedades hepáticas

Enfermedades pancreáticas (hipoglucemia)

Sobreproducción de cortisol (síndrome de Cushing)

Trastornos nutricionales (malabsorción, pelagra)

Déficit de vitamina B_{12} (anemia perniciosa)

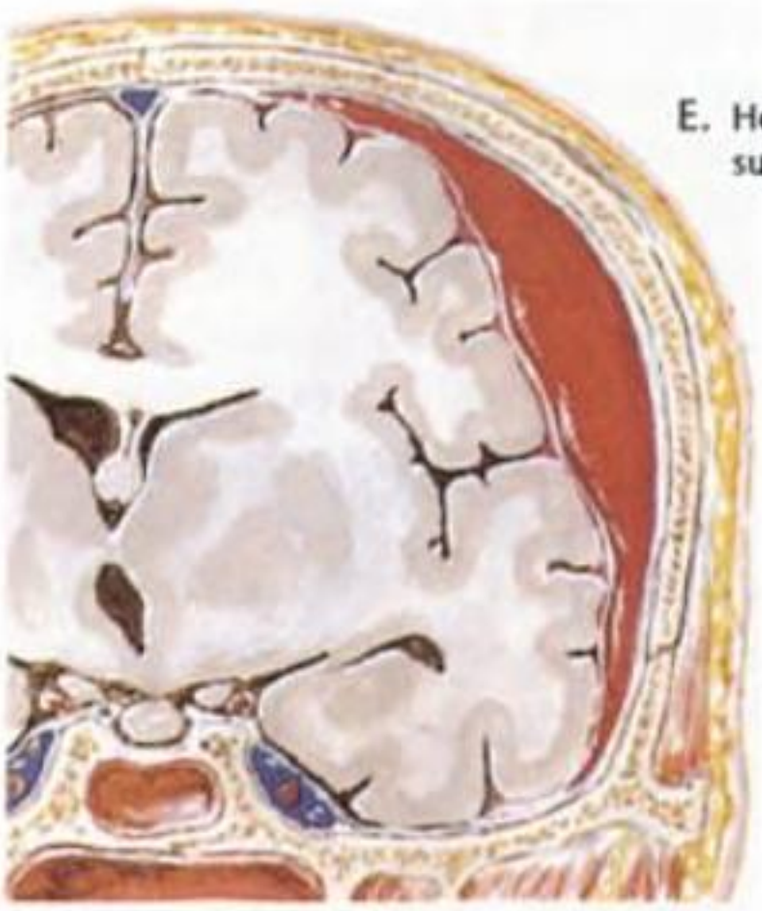
B. Demencia yatrogénica

Abuso de medicamentos

Efectos secundarios

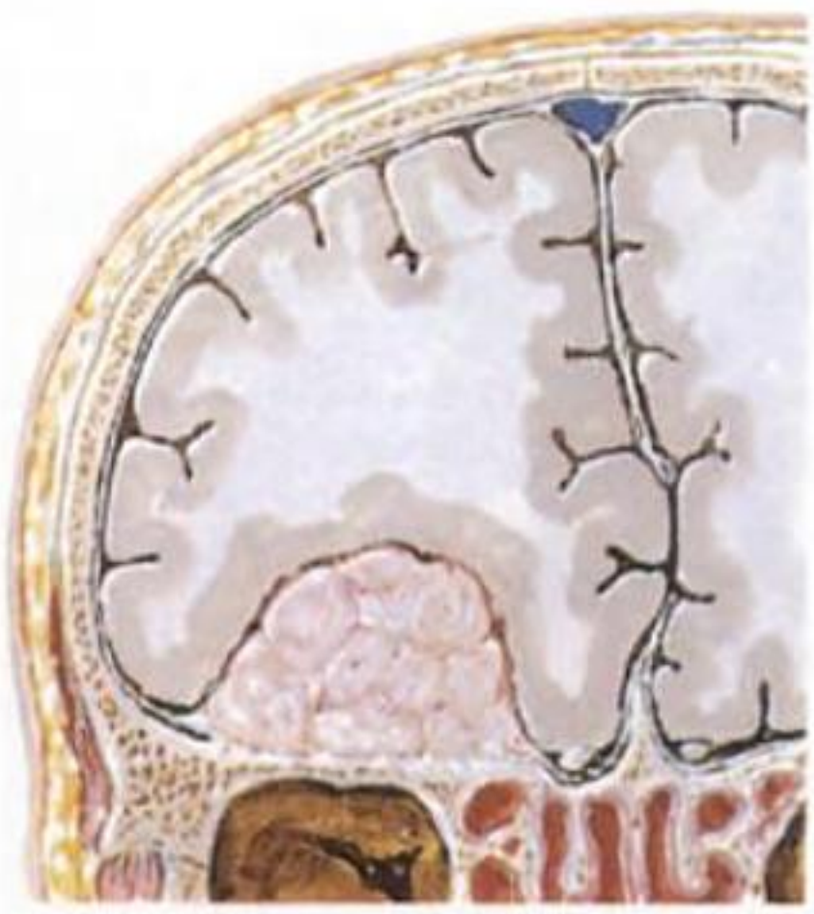
C. Abuso encubierto de alcohol o de drogas

D. Seudodemencia depresiva



E. Hematoma subdural

F. Tumor cerebral



Material protegido por derechos de autor

El alcoholismo produce déficit en casi todas las áreas del sistema nervioso, y en ocasiones es difícil establecer cuáles son atribuibles al propio alcohol y cuáles a la alimentación deficitaria, a las frecuentes lesiones traumáticas, a las infecciones y al consumo ocasional de sustancias sustitutivas del alcohol del entorno inmediato del paciente.

Intoxicación alcohólica aguda

La intoxicación alcohólica aguda se manifiesta por:

- Disminución de la capacidad de juicio.
- Retraso de la capacidad de reacción.
- Somnolencia.
- Disartria.
- Ataxia

Crisis. Entre 24 y 48 h tras un consumo excesivo de alcohol, puede presentarse una crisis comicial generalizada o bien una serie de crisis **(C3)**. Estas crisis ceden por sí solas y sólo se observan durante o después de la deprivación. En el EEG se observan ondas rápidas de baja frecuencia. Asociadas a estas crisis suelen presentarse hipomagnesemia y alcalosis. No está indicado el uso de anticomiciales habituales ni de forma terapéutica ni profiláctica, ya que no pueden incidir etiológicamente en el desarrollo de las crisis.

Delirio. De 3 a 5 días tras la deprivación de alcohol puede presentarse un *delirium tremens* **(C2)**, que se caracteriza por taquicardia, dilatación pupilar, agitación, hiperactividad, fiebre, así como alucinaciones auditivas y visuales **(C1)**.

Alcoholismo crónico

Atrofia y demencia. En el abuso de alcohol se ha podido detectar una atrofia cerebral que cursa clínicamente con demencia. En algunos casos, ambas son reversibles.

Síndrome de Marchiafava-Bignami. En los alcohólicos crónicos, se degenera en algunos casos la sustancia blanca del cuerpo calloso y de sus alrededores, y se desarrolla el llamado *síndrome de Marchiafava-Bignami*. La sintomatología se corresponde con la disfunción del lóbulo frontal y se manifiesta sobre todo por apatía, apraxia, incontinencia, alteraciones de la marcha y desinhibición de los reflejos de prensión («prensión frontal»).

Síndrome de Korsakow. Ésta es la enfermedad neurológica causada por el alcohol más conocida, y también la más grave **(B)**. El déficit subyacente de tiamina también puede presentarse en no alcohólicos en la hiperemesis gravídica o en la uremia, así como en personas que sólo se alimentan de «té y tostadas». El síndrome se manifiesta clínicamente de la siguiente forma:

- Confusión y alteración de la memoria, con fabulaciones e incapacidad para evocar los contenidos más recientes de la memoria.
- Alteraciones visuales, generalmente en forma de nistagmo, paresia de los abductores y parálisis ocular conjugada.
- Ataxia y trastornos del habla a causa de la degeneración de la parte anterior del vermis cerebeloso.
- Neuropatías periféricas con sensación urente y de acorchamiento de los pies y ausencia del reflejo aquíleo; en los casos de nutrición deficitaria extrema, aparecen parálisis de las extremidades.
- Taquicardia, hipotensión ortostática y muerte súbita.

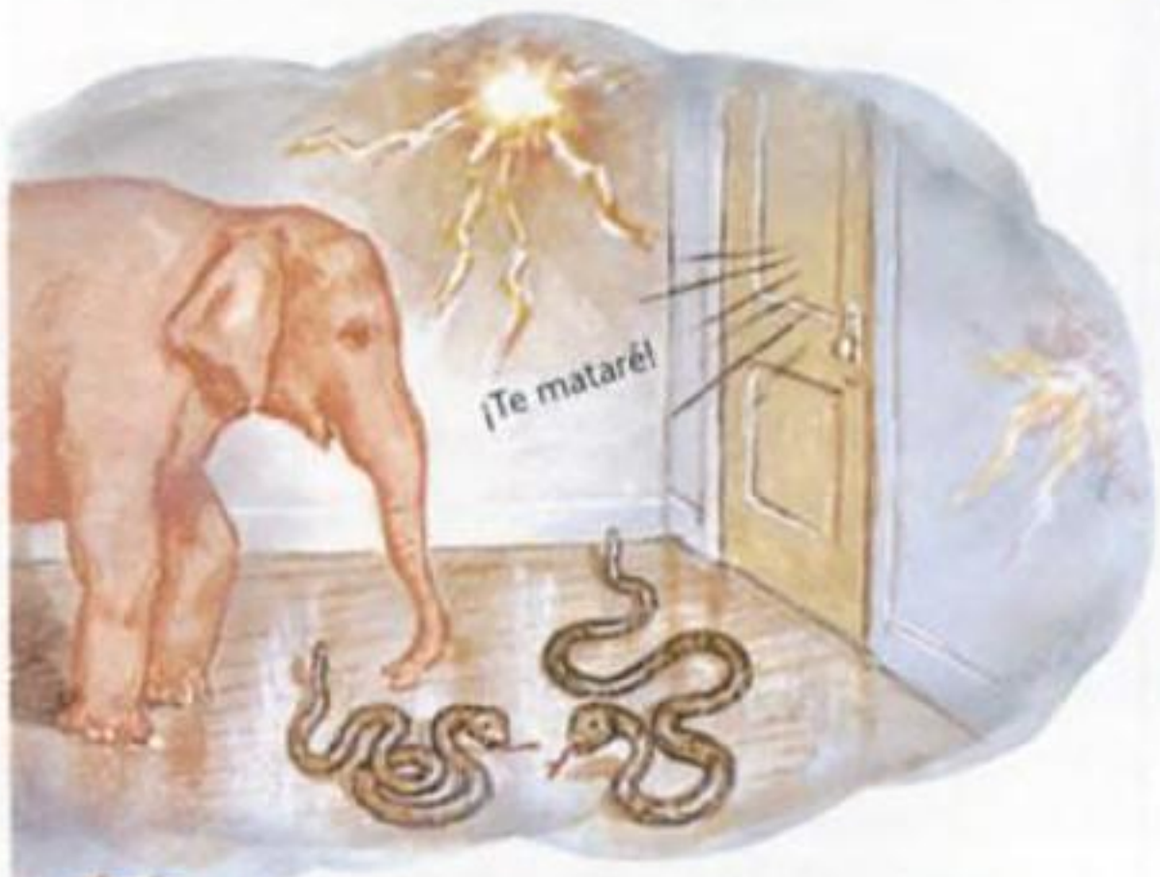
Es obligatorio un tratamiento sustitutivo inmediato con tiamina. Aunque mejore rápidamente la oftalmoplejía, las alteraciones de la función intelectual y la neuropatía no mejoran tras el tratamiento sustitutivo con tiamina. Por regla general, la neuropatía incluso empeora a pesar del tratamiento; sin embargo, puede mejorar con la abstinencia y con una alimentación adecuada.

Otros síntomas asociados al alcoholismo. En los pacientes alcohólicos puede presentarse una ambliopía bilateral con pérdida brusca de la visión (también denominada *ambliopía por tabaco y alcohol*). Además, puede aparecer como único síntoma una ataxia cerebelosa aislada, sin otros signos de síndrome de Wernicke, y que repercute principalmente en las extremidades inferiores y en la marcha, fluctuando en función de los niveles séricos de alcohol. También suele aparecer una neuropatía periférica aislada. Tanto el alcohol como los trastornos diselectrolíticos pueden desencadenar una miopatía alcohólica de predominio proximal, así como una cardiomiopatía, que tienen buen pronóstico con la abstinencia de alcohol.

Material protegido por derechos de autor

A. Alcoholismo agudo

La morbilidad suele ser consecuencia de actos irresponsables (embriaguez al conducir, caídas, peleas), exposición al frío, broncoaspiración, etc.



B. Alcoholismo crónico

C1. Alucinaciones visuales y auditivas

C. Síndrome de abstinencia

C2. ***Delirium tremens.*** Deprivación alcohólica rápida tras un consumo excesivo

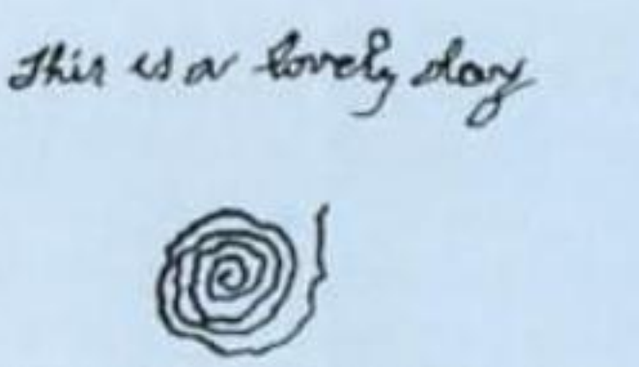
C3. Crisis comiciales por deprivación

Material protegido por derechos de autor

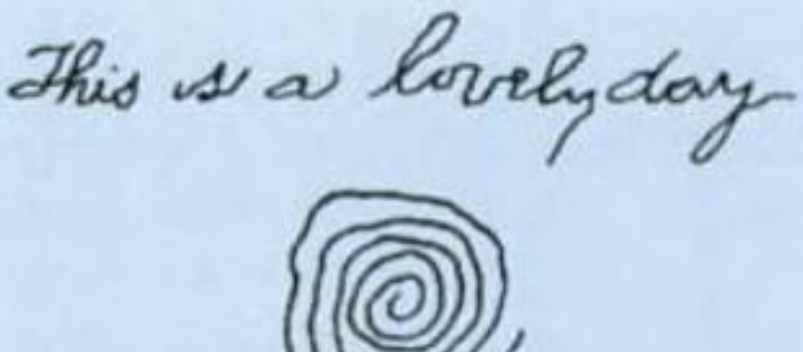
▲ El temblor de una mano es frecuentemente la primera manifestación del parkinsonismo

◀ Durante los movimientos voluntarios, el temblor mejora o incluso desaparece

◀ Un síntoma inicial llamativo puede ser la dificultad para realizar manipulaciones sencillas



Dibujo y escritura: micrografía y dibujo tembloroso a causa del temblor



Mejoría después del tratamiento con L-dopa

Material protegido por derechos de autor

Clínica-estadio 2

Resulta característica la afectación bilateral con los primeros trastornos posturales **(B)**. A medida que las manifestaciones clínicas de la enfermedad de Parkinson se van extendiendo progresivamente hacia el lado contralateral, llama la atención la inclinación progresiva del tronco y de la marcha hacia delante: el tronco se va inclinando hacia delante por una ligera flexión de la columna vertebral, de las articulaciones de la cadera, de la rodilla y del tobillo. Los dedos permanecen en reposo en aducción. Las articulaciones proximales y distales de los dedos están ligeramente flexionadas, mientras que las articulaciones medias están extendidas y la articulación de la mano se halla en flexión dorsal. El pie se coloca en una ligera posición de varo; los dedos de los pies presentan una ligera posición en garra. Con el tiempo, todos los movimientos se enlentecen progresivamente (bradicinesia). Los enfermos se quejan de fatiga, debilidad y postración; sin embargo, por regla general no son conscientes del enlentecimiento de los movimientos. Una vez la bradicinesia se ha desarrollado completamente, los pacientes refieren que incluso la realización de tareas ligeras les cuesta más tiempo y mayor esfuerzo. Los movimientos involuntarios, como el balanceo de los brazos al caminar, o la mímica desaparecen. Finalmente, los pacientes con Parkinson pierden la capacidad de trabajar. Ello hace que se retraigan socialmente y pierdan cualquier interés. A menudo, incluso con una limitación corporal mínima, se instaura una depresión reactiva.

Clínica-estadio 3

Resultan características las graves alteraciones de la marcha y moderadas limitaciones generalizadas **(C)**. Con la creciente alteración de los reflejos posturales, aparecen primero retropulsiones y, más adelante, antepulsiones. Ambas se caracterizan por una marcha cada vez más acelerada hacia delante o hacia atrás, que ya no puede detenerse y finalmente provoca la caída. La marcha se vuelve más lenta y vacilante. También otros movimientos se realizan de forma vacilante, y a menudo se interrumpen bruscamente. Con la creciente bradicinesia y el enlentecimiento progresivo de los movimientos, el paciente requerirá ayuda incluso para vestirse o para realizar tareas sencillas.

Clínica-estadio 4

Resulta característica una grave limitación funcional (v. pág. 1139, **A**). Ya no pueden realizarse las actividades diarias sin ayuda de otras personas, de modo que los pacientes ya no pueden vivir solos. En este estadio, el temblor puede no ser tan acusado como en los estadios iniciales. Sin embargo, los enfermos sufren importantes limitaciones debidas a la rigidez y la bradicinesia. Se mueven con lentitud y con inseguridad, y les supone un gran esfuerzo mantener el equilibrio estando de pie. Cualquier pequeño golpe provoca una gran retropulsión, de modo que caen con facilidad si no se les sostiene. Debido a las ante y retropulsiones pronunciadas, la marcha se realiza a pasos pequeños. Los movimientos más finos entrañan grandes dificultades, o ni siquiera se pueden realizar. Los pacientes todavía son capaces de comer sin ayuda, pero la comida se les debe preparar de modo especial y se les debe servir en trocitos pequeños.

Clínica-estadio 5

Resulta característica la dependencia total (v. página 1139, **B**). Al final, los pacientes son totalmente dependientes debido a la extrema bradicinesia y rigidez. Aunque el temblor queda en un segundo plano, el movimiento voluntario se extingue casi por completo. Ya no es posible mantenerse en pie ni caminar. La cabeza está rígidamente flexionada sobre el tronco. Las piernas están en aducción por una ligera flexión de la cadera y apretadas fuertemente una contra la otra; los pies se hallan en flexión plantar y en aducción. Ambos brazos se hallan ligeramente en abducción y flexión, y las articulaciones de las manos en flexión dorsal. Los dedos están deformados. Como consecuencia de las contracturas, se fija frecuentemente la posición distónica de las extremidades. La voz se vuelve progresivamente más débil y monótona, hasta resultar casi incomprensible, aunque sorprendentemente rápida. La cara es inexpresiva y el parpadeo escaso. La boca está casi siempre abierta. Debido a la disfagia y la disminución de los movimientos de deglución, la saliva les cae de la boca. La ingesta es cada vez más difícil y lenta, lo que conduce a deshidratación y caquexia. La limitación de las excursiones de la pared torácica, la ineficacia de la tos, la vejiga neurógena y el encamamiento conducen finalmente al desarrollo de infecciones y a la muerte.

Material protegido por derechos de autor

A. **Estadio 1.** Enfermedad limitada a una mitad del cuerpo, *facies* inexpresiva, brazo afectado de temblor semiflexionado, tronco lateralizado hacia el lado no afectado

B. **Estadio 2.** La enfermedad afecta a ambos lados del cuerpo. Primeras alteraciones posturales, marcha lenta, arrastrando los pies y a pasos pequeños

C. **Estadio 3.** Trastornos importantes de la marcha e incapacidad moderada generalizada, inestabilidad postural con tendencia a las caídas

F. Netter M.D.

Material protegido por derechos de autor

A. Estadio 4. Incapacidad grave: limitación de la marcha con ayuda

B. Estadio 5. Paciente completamente desvalido, confinado a la cama o a una silla e incapaz de mantenerse en pie o incluso caminar con ayuda de otras personas

Material protegido por derechos de autor

Evolución

La enfermedad suele aparecer entre los 20 y 40 años; los casos antes de los 10 y después de los 50 años son infrecuentes.

La EM suele evolucionar, en la mayoría de los casos, en forma de brotes, que suelen remitir de forma completa en fases iniciales; sin embargo, en fases más avanzadas lo hacen de forma incompleta. Además, hay formas de evolución que al principio son remitentes, pero que se convierten en formas crónicas progresivas. Algunos casos de EM evolucionan de forma crónica primariamente progresiva. Esto ocurre, sobre todo, en las formas de inicio más tardío, con un cuadro análogo a una mielopatía progresiva con paraparesia espástica. Los brotes suelen aparecer de forma brusca; sin embargo, duran un promedio de varias semanas. Además, los pacientes pueden quejarse continuamente de molestias a lo largo de minutos u horas. Tanto el calor como las infecciones, el cansancio y los estados de tensión pueden desencadenar diplopía, parestesias y visión borrosa. Estos estados no deben considerarse auténticos brotes. Aparecen seguramente como consecuencia de un enlentecimiento de la conducción nerviosa a lo largo de las vías desmielinizadas.

Diagnóstico

LCR. En la EM, el LCR puede ser normal; sin embargo, algunos parámetros suelen estar alterados. El análisis del LCR es la exploración más sensible para detectar una enfermedad inflamatoria del SNC; p. ej., en aprox. el 30-60 % de los casos se observa pleocitosis linfocitaria. En un 33 % de los casos puede detectarse un ligero aumento de las proteínas totales. En el 40-60 % de los casos, la fracción γ-globulínica (IgG) representa más del 13 % de las proteínas totales, lo que indica un incremento de la producción de IgG en los focos de desmielinización del SNC. En el análisis electroforético de proteínas, se detectan en aprox. un 90 % de los casos bandas oligoclonales en la región IgG. La presión y el nivel de glucosa en el LCR están dentro de la normalidad.

Potenciales evocados. En el estudio de los potenciales evocados visuales (PEV), se ocluyen alternativamente los ojos del paciente, mostrándole una tabla cuadriculada (ajedrez) y se registra la respuesta ante el estímulo mediante electrodos colocados en la línea media de la región parietal y occipital. En los potenciales evocados auditivos (PEA) se emiten sonidos en cada lado del paciente y se registra la respuesta en el pabellón auricular, sobre la apófisis mastoides o en el conducto auditivo externo. En aprox. el 50 % de los pacientes con EM, los PEA están alterados. Los potenciales evocados somatoestésicos (PESS) se producen mediante la estimulación de los nn. periféricos de las extremidades superior e inferior. Los cambios de amplitud o de latencia en el punto de Erb y a nivel de la cola de caballo indican una afectación de los nn. periféricos. Las diferencias de amplitud o de duración de las latencias entre un lado y otro del registro a nivel medular o cerebral indican una afectación de las vías sensitivas centrales. En aprox. el 66 % de los casos se encuentran alteradas.

Pruebas de imagen. Especialmente mediante la RM pueden detectarse focos de desmielinización recientes y antiguos con una gran sensibilidad. Sin embargo, no son diagnósticos de EM, sino que apoyan la sospecha diagnóstica junto a los datos clínicos y el resto de las pruebas diagnósticas correspondientes.

Terapia

Aún no existe un tratamiento efectivo o etiológico de la EM. Entre los fármacos de primera elección en el brote agudo, se encuentran los glucocorticoides. Mediante éstos puede reducirse la inflamación y el edema del brote agudo; sin embargo, no puede evitarse la aparición de un segundo brote ni la formación de gliosis. Como tratamiento a largo plazo y de las formas de evolución con brotes, se utiliza sobre todo la azatioprina, con el fin de reducir el número e intensidad de los brotes. La ciclofosfamida está indicada en las formas de evolución crónica progresiva, que conllevan una invalidación rápida y progresiva.

Material protegido por derechos de autor

Los trastornos afectivos se manifiestan en forma de trastornos depresivos o maníacos. Se ven afectados tanto el estado de ánimo, la motivación y el estado cognitivo como las funciones vegetativas. La prevalencia de los trastornos depresivos es de aprox. un 5 %, mientras que los trastornos maníacos son menos frecuentes. Entre los factores etiológicos desempeñan un papel importante la predisposición genética y los eventos vitales desencadenantes. Pueden presentarse de la forma siguiente:

- Evolución unipolar: aparecen únicamente fases depresivas o maníacas.
- Evolución bipolar: aparecen ambas formas; las formas maníacas suelen ser más cortas que las depresivas.

Clínica y diagnóstico

La manía es el estado contrario a la depresión. Así como el paciente depresivo se encuentra abatido, sin energía, sin autoconfianza y sin ningún interés en la vida, el paciente maníaco se encuentra fabulosamente, lleno de energía y con tanta autoconfianza y seguridad que a menudo incurre en actos cuyas consecuencias son dolorosas y penosas. La excesiva autoestima y la convicción de su «carácter excepcional» conllevan comportamientos inapropiados de tipo sexual, gastos excesivos en compras o inversiones, decisiones poco acertadas o un exceso de religiosidad. Son características la verborrea, la fuga de ideas y la energía contagiosa. Con frecuencia los pacientes están alterados e irritables. Si no se les permite ejecutar sus ideas grandilocuentes, pueden volverse agresivos. Las fases menos floridas se denominan «hipomanías». Si la psicosis forma parte de la manía, es importante de cara al diagnóstico tener en cuenta la ausencia de conductas bizarras o de ideas delirantes y alucinaciones durante los períodos exentos de síntomas, en los que desaparece el estado de ánimo eufórico y el trastorno de la conducta.

Diagnóstico diferencial

La distinción entre la psicosis afectiva bipolar y la esquizofrenia es difícil; sin embargo, constituye una condición indispensable para la planificación del tratamiento, ya que las fases maníacas responden generalmente bien al litio, pero no así los brotes esquizofrénicos. Además, los trastornos afectivos bipolares suelen tener mejor pronóstico que la esquizofrenia.

Las alteraciones de conducta hiperactivas aparecen también en estados inducidos por tóxicos, especialmente tras la ingesta de anfetaminas. Sin embargo, también existen enfermedades neurológicas y alteraciones sistémicas que producen estados hiperactivos y alteraciones psíquicas y conductuales indistinguibles de una manía primaria. En un 10-14 % de los pacientes tratados con dosis altas de glucocorticoides, se observa un cuadro clínico del tipo maníaco, con frecuencia en forma de psicosis; ello puede dificultar el tratamiento de la enfermedad de base (p. ej., una enfermedad reumática grave).

En algunas alteraciones cerebrales orgánicas aparece un trastorno afectivo de causa orgánica que con frecuencia no se puede distinguir de una fase maníaca. Aparece en tumores, traumatismos y lesiones cerebrovasculares en ambos hemisferios cerebrales. El inicio de una fase maníaca después de los 50 años debe hacer sospechar una lesión orgánica o tóxica.

Terapia

El tratamiento farmacológico de la depresión comprende antidepresivos. El tratamiento no medicamentoso consiste en privación de sueño, psicoterapia y tratamiento electroconvulsivo. En el tratamiento farmacológico de la fase maníaca aguda, se utilizan generalmente neurolépticos y carbamacepina. Debe tenerse en cuenta que los pacientes maníacos con escaso reconocimiento de la enfermedad muestran un mal cumplimiento del tratamiento. Por ello, en muchos casos será necesario el tratamiento en una institución cerrada. Aprox. el 25 % de los pacientes, tras un primer brote maníaco, suelen quedar libres de recidiva incluso sin tratamiento farmacológico. Sin embargo, en la mayoría de los casos, las psicosis afectivas bipolares precisan un tratamiento crónico con litio y un control regular de los niveles plasmáticos para evitar los niveles tóxicos de la sustancia.

Material protegido por derechos de autor

Psicosis afectiva bipolar: fase maníaca

«La semana pasada compré 11 coches.
Los volveré a vender y ganaré una fortuna.
Me construiré un hospital propio
que nos hará famosos a los dos»

Material protegido por derechos de autor

Las psicosis esquizofrénicas son trastornos psicóticos que cursan parcialmente con síntomas característicos (v. más adelante), cuya magnitud no permite una referencia con la realidad «normal» ni permite seguir un ritmo de vida adecuado.

Etiología

La etiología de la esquizofrenia es desconocida. Se le supone una causa multifactorial (la asociación de una causa genética, neurobiológica y psicosocial), p. ej., el llamado modelo de estrés-vulnerabilidad: una enfermedad de predisposición genética, adquirida precozmente por alteraciones neuropatológicas y bioquímicas en el cerebro e influida por diversos factores estresantes (entre otros, los psicosociales) que finalmente desencadenan la manifestación de la enfermedad. Algunos de los factores influyentes son:

- Genética: existe una tendencia familiar, es decir, el riesgo de enfermar es de aprox. un 10 % si un familiar de primer grado está enfermo y de aprox. un 40 % si ambos progenitores están enfermos.
- Personalidad primaria: la esquizotimia o personalidad paranoide se caracteriza por una retracción emocional y un trastorno de contacto social.
- Influencias ambientales: con frecuencia se ha demostrado un aislamiento social en la fase previa a la manifestación de la enfermedad. Las cargas emocionales durante el desarrollo vital son desencadenantes frecuentes de la enfermedad.

Clínica y diagnóstico

Los síntomas indicativos de una psicosis son los siguientes:

- Ideas delirantes.
- Alucinaciones auditivas.
- Incoherencia.
- Trastornos de la forma y del contenido del pensamiento.
- Afecto plano e inadecuado.
- Conducta catatónica o desorganizada.

Según K. Schneider, se diferencian síntomas de primera y segunda categoría. Los síntomas de primera categoría son todos los trastornos del Yo, percepciones delirantes y alucinaciones auditivas. Éstos aseguran el diagnóstico de esquizofrenia, una vez descartadas enfermedades orgánicas e intoxicaciones. Los síntomas de segunda categoría sólo son aplicables en la valoración global. Éstos incluyen trastornos afectivos, otros tipos de alucinaciones, cenestesias e ideas delirantes.

Los conceptos «catatónico», «paranoide», «esquizoafectivo», «hebefrénico» y «residual» se refieren a distintas formas de la enfermedad esquizofrénica. Cada una de ellas tiene sus criterios diagnósticos adicionales.

Diagnóstico diferencial

Muchas enfermedades orgánicas pueden producir psicosis o un cuadro clínico similar a la esquizofrenia. Entre otras pueden citarse:

- Lesiones cerebrales orgánicas: p. ej., postoperativas, secundarias a isquemia cerebral, encefalitis.
- Intoxicación medicamentosa: p. ej., metildopa, cloroquina, éxtasis.
- Determinadas enfermedades con crisis epilépticas: p. ej., epilepsia del lóbulo temporal.
- Trastornos endocrinológicos: p. ej., hipo e hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, hipercortisolismo.

Terapia y pronóstico

Terapia. El tratamiento de la esquizofrenia es generalmente a largo plazo. Está formado por distintos componentes, entre otros:

- Tratamiento psiquiátrico hospitalario (a veces incluso contra la voluntad del paciente, p. ej., en situaciones de peligro para el propio paciente o para terceras personas).
- Tratamiento farmacológico, especialmente la administración de neurolépticos. Deben tenerse en cuenta los efectos secundarios (p. ej., efectos anticolinérgicos, discinesias precoces y tardías).
- Psicoterapia, especialmente en el tratamiento a largo plazo.
- Socioterapia (p. ej., estructuración de la vida diaria, rehabilitación social y laboral).
- Información a los familiares.

Pronóstico. Aproximadamente un tercio de los pacientes presenta una evolución favorable, es decir, como mucho padecen recidivas leves. Otro tercio presenta una evolución crónica con brotes frecuentes. El último tercio permanece en un estado residual persistente, más o menos grave.

Material protegido por derechos de autor

Cuadros clínicos esquizofrénicos

«Me duele la cabeza
porque están haciendo cables
en mi cerebro. Las voces
distraen todos mis pensamientos.
Me quieren volver loca»

Material protegido por derechos de autor

Índice alfabético de materias

Nota: las cifras en **negrita** indican leyendas de figura.

A

Abdomen
– agudo, 788, ***789***, 820
– en tabla, 820
– inervación, 780, ***781***
– vasos, 774, ***775***, 776, ***777***, 778, ***779***
Absceso
– anexitis, 532
– cerebral, nocardiosis, 266, ***267***
– colangítico, 988, ***989***
– de Brodie, 1086, ***1087***
– dentoalveolar, 722, ***723***
– diarrea amebiana, 894, ***895***
– hepático, 988, ***989***
– miocardio, 66, ***67***
– páncreas, ***1029***
– pelvirrectal, 922, ***923***
– perianal, colitis ulcerosa, ***883***
– periodóncico, 722, ***723***
– periproctítico, 922, ***923***
– peritiflítico, 784, ***785***, 876, ***887***
– pielonefritis, 414, ***415***
– pileflebítico, 988, ***989***
– próstata, 502, ***503***
– pulmonar, 262, ***263***, 264, ***265***, 266, ***267***
– subfrénico, 784, ***785***, 1020, ***1021***
– subhepático, 1020, ***1021***
– tiroiditis, 582, ***583***
Abscesos de las criptas, 878
Absorciometría
– de doble energía, 1080
– fotónica simple, 1080
Absorción tubular, 358, ***359***, 362, ***363***
Acalasia, 756, ***757***
Accidente cerebrovascular, 152, 160
– curso, 154
– demencia, 1130
– diagnóstico, 152
– patogénesis, 156
Ácido úrico, gota, 660, ***661***, 662
Acetilcolina
– corazón, ***17***
– estómago, 800
– páncreas, 958, ***959***
– vasos pulmonares, 190
Ácido
– ascórbico, 684, ***685***
– fólico, 682
– homogentísico, 668
– nicotínico, 680
– pantoténico, 678
Acidosis, 194
– metabólica, 194, ***195***, 384, 600
– respiratoria, 194, ***195***
Ácino, 178
Aclaramiento, 358, ***359***
– creatinina, 360, ***361***
– hipercalcemia, 848
– insuficiencia renal, 378, ***379***
Acondroplasia, ***1093***, 1094, ***1095***
Acromegalia, 554, ***555***
– miopatía, 1100, ***1101***
– síndrome paraneoplásico, 658
Acromelia, 1092
ACTH
– enfermedad de Addison, 604
– enfermedad de Cushing, 598, ***599***
– falta de, 550, ***551***
– hirsutismo, ***643***
– prueba de, 604
– síndrome paraneoplásico, 658
– suprarrenales, 596
Actinomicetos, 264
– termófilos, 288
Actinomicosis, 264, ***265,*** 1172
– de la cara, ***723***
Adenocarcinoma
– cavidad oral, 740, ***741***
– estómago, 828
– intestino delgado, 910
– intestino grueso, 918, ***919***
– papila duodenal mayor, 832, ***833***
– próstata, 504, ***505***
– riñón, 460, ***461***
– vesícula biliar, 1022
– vías biliares, 1022
Adenohipófisis, 536, ***537***
– control neuroendocrino, 540, ***541***
– hormonas, 540, ***541***
– insuficiencia, 548
– riego sanguíneo, 538, ***539***
Adenoma
– autónomo, ***577***
– células de los islotes, ***611***
– colon, 914, ***915***
– conducto pancreático, 1032
– corteza suprarrenal, 602, ***603***
– cromófobo, ***549***
– estómago, 824, ***825***
– hígado, 1004
– hipófisis, 554, ***555***, 598
– intestino delgado, 906
– médula suprarrenal, 606, ***607***
– pleomorfo, 734
– quístico, apéndice, 886
– quístico, páncreas, 1032, ***1033***
– riñón, 458, ***459***
– vías biliares, 962, 1004
Adenomatosis endocrina múltiple, 586, 590, 606, 610, 624
ADH, 366, ***367***
– control, 542
– diabetes insípida, 556, ***557***
Adherencias del pericardio, 68
Administración de papilla, 206
Aerobilia, 1020
Afasia, 156, 1112, ***1113***
– amnésica, 1112
– de Broca, 1112, ***1113***

Material protegido por derechos de autor

Afasia *(cont.)*
– de conducción, 1112, ***1113***
– de repetición, 1112
– de Wernicke, 1112, ***1113***
– global, 1112, ***1113***
– transcortical motora, 1112
Afección intestinal, inflamación crónica, 878, ***879***, 880, ***881***
Aganglionosis, 868
Agenesia
– ovárica, 640, ***641***
– renal, 478, ***479***
Agnosia, enfermedad de Alzheimer, 1128
Agranulocitosis, 730, ***731***
Aguja de Franklin-Silverman, 372, ***373***
Agujero oval, 96
Alcalosis, 194
– metabólica, 194, ***195***, 602, 804, ***805***
– respiratoria, 194, ***195***
Alcaptonuria, 668, ***669***
Alcoholismo, 1132, ***1133***
– Beriberi, 678, ***679***
– hepatopatía, 978
Aldosterona
– ciclo regulador, 602
– efectos, 364, ***365***
– enfermedad de Addison, 604
– síndrome de Conn, 602, ***603***
Alimentación
– deficitaria, 978
– – osteoporosis, 1084
– errónea, 978
– insuficiente, 978
– paso por el estómago, 802, ***803***
Alopecia
– hiperparatiroidismo, ***631***
– sifilítica, 512
Alteraciones vestibulares periféricas, 1108
Alveolitis
– alérgica exógena, ***289***
– difusa fibrosa, 290
– síndrome de Goodpasture, 410
Amaurosis fugaz, 156, ***157***
Ambliopía por tabaco y alcohol, 1132
Amenorrea, 526
– carencia de gonadotropina, 550
– enfermedad de Cushing, 598
– hiperprolactinemia, 646, ***647***
– primaria, 638, 640
Amielogénesis imperfecta, 716, ***717***
Amiloidosis, 436, ***437***
– fiebre de Malta, 788, ***789***
Amnesia, 1110
– pasajera global, 1110, ***1111***
Ampolla rectal, 842, ***843***
Anasarca, 50
Anastomosis
– cavocava, 776, ***777***
– de Riolan, 774, ***775***, 782, ***783***
– portocava, 776, ***777***, 846, 944, ***945***
Andrógenos
– feminización testicular, 638
– ginecomastia, 644, ***645***
– hirsutismo, 642, ***643***
– seudohermafroditismo femenino, 636
– síndrome androgenital, 600, ***601***
– síntesis, 596
Anemia
– drepanocítica, 986, ***987***
– gastrectomía, 806
– macrocítica hipercrómica, 682
– perniciosa, 682, ***683***, 730, ***731***, 812
– por carencia de Vitamina B_{12}, 812
Aneurisma
– aorta, 164, ***165***
– arteria renal, 430, 432, ***433***
– cerebral, 166, ***167***
– hipertensión, 142
– intracraneal, 162
– pared cardíaca, 42, ***43***, 136
– septo ventricular, ***101***
– sistema vertebrobasilar, 166, ***167***
Anexitis, 532
Angeítis
– eosinófila, ***301***
– glomerulonefritis, 402
– púrpura de Schönlein-Henoch, 406
Angina
– abdominal, 782, ***783***, 854
– de pecho, 30, ***31***, 32, ***33***, 34, **35**
– – desencadenantes, 30, ***31***
– – diagnóstico, 32
– – irradiación del dolor, ***31***
– – pronóstico, 34
– – terapia, 32, ***33***
– de Prinzmetal, 30, 34
Anginas, 404, 726, ***727***
Angiografía
– aortorrenal, 370, ***371***
– embolia pulmonar, 324, ***325***
Angiotensina, 184, 196, 364
Anillo de Kayser-Fleischer, 982, ***983***
Anodoncia, 716
Anomalía de Ebstein, 98, ***99***
Anorexia, 690, ***691***
– nerviosa, 552, ***553***
– – osteoporosis, 1084
Anosognosia, 1114, ***1115***
Anquilostoma, 902, ***903***
Anquilostomiasis, 902, ***903***
Anticolinérgicos
– afecciones de las vías respiratorias, 224
– asma, 242
– lengua saburral, 692
– síndrome de Parkinson, 1138
Anticuerpos
– antinucleares, ***299***
– cirrosis biliar primaria, 970
– esclerodermia, 438
– gastritis, 812
– membrana basal, 410
– – riñones, 402
– receptores de acetilcolina, 1102
– tiroglobulina, 584
Antracosis, 222
Anuria, 378, ***379***
Aorta
– aneurisma, 164, ***165***
– encabalgada, 104, ***105***
– ramas, 774, ***775***
Apéndice
– epiploico, 838, ***839***
– vermiforme, 838, ***839***
Apendicitis, 886, ***887***
Apetito, 690, ***691***

Material protegido por derechos de autor

Aplasia ovárica, ***641***
Apoplejía. V. *Accidente cerebrovascular*
Apraxia
– accidente cerebrovascular, 156
– constructiva, 1114, ***1115***
– enfermedad de Alzheimer, 1128
Aracnodactilia, 1090, ***1091***
Aracnoides, 1104, ***1105***
Árbol bronquial, 178, ***179***
Arcada de Rio Branco, 782, ***783***
Áreas redondas, pulmón, 208
Arteria
– basilar, 148, ***149***
– – aneurisma, 166, ***167***
– – isquemia, 158, ***159***
– carótida, 148, ***149,*** 1126
– – interna, 148, ***149***
– – – aneurisma, 166, ***167***
– – – estenosis, ***157***
– cerebral
– – anterior, aneurisma, ***167***
– – media, aneurisma, ***167***
– – posterior, 148, ***149***
– cólica
– – derecha, ***837***, 840, ***841***
– – izquierda, 840, ***841***, 846
– – media, 840, ***841***
– coronaria
– – derecha, 12, ***13***
– – izquierda, 12, ***13***
– esplénica, 954
– facial, 708, ***709***
– faríngea ascendente, 708, ***709***
– gástrica derecha, 794, ***795***
– gastroduodenal, 794, ***795***, ***909***
– gastroepiploica
– – derecha, 794, ***795***
– – izquierda, 794, ***795***
– hepática propia, 776, ***777***, 942, 944
– ileocólica, 836, ***837***, 840, ***841***
– ilíaca interna, 846
– intercostal posterior, 2
– interlobulillar, 940, ***941***, 942
– lingual, 708, ***709***
– lumbar, 774, ***775***
– maxilar, 708, ***709***
– mesentérica
– – inferior, 774, ***775***, 840, ***841***, 846
– – superior, 774, ***775***, 836, ***837***, 840, ***841***
– pancreaticoduodenal, 836, ***837***
– – posterior superior, 954
– precentral, 1112
– pudenda inferior, 846
– rectal
– – inferior, 846
– – media, 846
– – superior, 840, ***841***, 846
– renal, 350, ***351,*** 774, ***775***
– – aneurisma, 430, 432, ***433***
– – estenosis, 430, ***431***
– sacra mediana, 846
– temporal posterior, 1112
– testicular, 774, ***775***
– tiroidea superior, 708, ***709***
– torácica interna, 2
– vertebral, 148, ***149***
– – aneurisma, ***167***
– – lesión, 158
– vesical inferior, 846
Arterias
– coronarias
– – alteración del riego, 16
– – anatomía, 12, ***13***
– – angiografía, 26
– – arterioesclerosis, 28, 146
– – cateterismo, 26
– – cirugía, 32, ***33***, 34, ***35***
– – dilatación, 16
– – esclerosis, 30
– – estructura de la pared, 28, ***29***
– – infarto, 36
– – variaciones, 12
– en hilo de cobre, 140
– sigmoideas, 840, ***841***, 846
Arterioesclerosis, ***613***
– aneurisma
– – aórtico, 164
– – cerebral, 166
– arterias
– – coronarias, 28
– – renales, 430
– hipertensión, 142
– influencias ambientales, ***145***
– lipoproteínas, 648
– patogénesis, 144, ***145***
– puntos de predilección, 146, ***147***
– riñón, 424, 426, ***427***, 428, ***429***
– uremia, ***389***
Arteritis
– de células gigantes, 1096, ***1097***
– temporal, 1096, ***1097***
Articulación
– aséptica, 1066, ***1067***
– esférica, 1060, ***1061***
– hemorragia, 1068, ***1069***
Artritis
– condrocalcinosis, 666, ***667***
– crónica, 1050, ***1051***, 1052, ***1053***, 1054, ***1055***
– fiebre reumática, 56
– gonocócica, 1066, ***1067***
– gota, 662, ***663***
– infecciosa, 1066, ***1067***
– – tuberculosis, 1064, ***1065***
– psoriasis, 1060, ***1061***
– purulenta, 1066, ***1067***
– reumatoide, 1050, ***1051***
– tuberculosa, 1064, ***1065***
Artropatía
– de Charcot, 1070, ***1071***
– hemofilia, 1068, ***1069***
– neurógena, 1070, ***1071***
Artrosis, 1062, ***1063***
– activada, 1062
Asas de Henle, 342, ***343***, ***347***
Asbestosis, 284, ***285***
Ascaridiasis, 900, ***901***
Ascáridos, 900, ***901***
Ascitis, 974, ***975***
– carcinoma peritoneal, 766, ***787***
– cirrosis hepática, 966, ***967***
Asfixia traumática, 332, ***333***
Asma
– analgésica, 236
– bronquial
– – angeítis, 300
– – clínica, 234, ***235***, 236, ***237***
– – *cor pulmonale,* 118
– – diagnóstico, 238
– – – diferencial, 238, ***239***
– – efecto de los glucocorticoides, ***243***
– – endógeno, ***237***

Material protegido por derechos de autor

Asma *(cont.)*
– – etiología, 270
– – exógeno, ***235***
– – factores causales, ***231***
– – fisiopatología, 232
– – hiposensibilización, 240
– – patología, 232, ***233***
– – profilaxis, 240, ***241***
– – pronóstico, 242
– – terapia, 242
– de esfuerzo, 236
Aspergiloma, 272, ***273***
Aspergilosis, 272, ***273***
Asterixis, 388
Ataque de Adams-Stokes, 46
Ataxia
– accidente cerebrovascular, 158
– cardiomiopatía, 54
– enfermedad de Wilson, 982
– esclerosis múltiple, 1140, 1142
– síndrome de Korsakow, 1132
Atelectasia, 208
ATP, 26, 32
Atrapamiento aéreo, 232
Atresia
– anal, 866
– de las vías biliares, 1012, ***1013***
– duodenal, 866
– esófago, 754, ***755***
– intestino delgado, 866, ***867***
– válvula
– – aórtica, 108
– – pulmonar, ***107***
– – tricúspide, 98
Atrofia
– parda, 978
– senil, huesos, 1074, ***1075***
– testicular, 516
Aurícula
– anatomía, 4
– derecha, 6, ***7***
– fibrilación, 48, ***49***
– – estenosis mitral, ***85***
– flúter, 48, ***49***
– izquierda, 6, ***7***
– posición, ***5***
– taquicardia, 48, ***49***
– trombosis, 80
Auscultación
– absceso pulmonar, 262
– anomalía de Ebstein, 98
– anomalías de la válvula pulmonar, 106
– asma bronquial, 236
– atresia de la válvula tricúspide, 98
– bronquiectasias, 244
– conducto arterioso, 112
– *cor pulmonale*, 116, 118
– corazón, 20, ***21***, ***23***
– embolia pulmonar, 324, ***325***
– estenosis
– – de la válvula aórtica, 88, ***89***
– – mitral, 84
– insuficiencia
– – de la válvula aórtica, 88
– – mitral, 84
– malformación
– – de la válvula tricúspide, 92, ***93***
– – del septo auricular, 96
– – del septo ventricular, 100
– neumonía, 254
– neumotórax a tensión, 334
– pericarditis, 70
– ruidos cardíacos, 22, ***23***
– tetralogía de Fallot, 104
– tonos cardíacos, 22
Azatioprina
– artritis, 1054
– enfermedad de Crohn, 882
– esclerosis múltiple, ***1141***
– miastenia grave, 1102
– pancreatitis, 1028

B

Bagazosis, 288, ***289***
Bandas oligoclonales, ***1141***
Barrera alveolocapilar, 180, ***181***, 192, ***193***
Barriga osteoporótica, 1076
Bifurcacion de la tráquea, estenosis mitral, 76, ***77***
Bigeminismo, 48
Biguanidina, 616, ***617***
Bilharziosis, 1000, ***1001***
– de vejiga, 1000
– tracto urogenital, 474, ***475***
Bilirrubina, 950, ***951***
Bilis, 948
– hepática, 950
Biliverdina, 950, ***951***
Biopsia de riñón, 372, ***373***
Biotina, 678
Bloqueo
– AV, 46, ***47***
– de corazón derecho, 44, ***45***
– de rama izquierda, 44, ***45***
– sinoauricular, 44, ***47***
Blue bloater, 224, ***227***
Boca en bolsa de tabaco, 296, ***297***, 438, ***439***
Bocio
– de Riedel, 584, ***585***
– diagnóstico, 566, ***567***
– difuso, ***575***
– etiología, 566
– eutiroideo, 568, ***569***
– hipertiroideo, 570, ***571***
– lingual, 564, ***565***
Bola de cañón, pulmón, 314
Botones gustativos
– anatomía, 702
– histología, ***703***
– inervación, 688, ***689***
Bradiarritmia absoluta, 46
Bradicardia sinusal, 44
Bradicinesia, 1136, ***1137***
Braquidactilia, 1094
Braquiesófago, 808, ***809***
Broncografía, 206
Broncoscopia, 210, ***211***
– carcinoma bronquial, ***303***
– sarcoidosis, 292
Bronquiolos, 178
– ácino, 178
– alvéolos, 178
– bronquiolos terminales, 178, 180
Bronquios, bronquio lobular, 174
– – principal, 174, 176, 180
– – segmental, 178, ***179***
– carcinoma, 302
– compresión, 210
– endoscopia, 210, ***211***
– quistes, 248, ***249***
– riego sanguíneo, 180
Bronquitis
– aguda, 220
– aspergilosis, 272
– crónica, 220
– – diagnóstico, 236

Material protegido por derechos de autor

Bronquitis *(cont.)*
– – terapia, ***229***
– nocardiosis, 266
– obstructiva crónica, 220
– tipos, 226
Bulbo duodenal, 792, ***793***
Burbuja doble, 866, 1026
Burning feet, 618
Bypass AIM, 32, ***33***

C

Cabeza de medusa, 960, ***961***, 966, ***967***
Cadena ganglionar, 780, ***781***
Calcio
– osteoporosis, 1082
– riñón, 368
Calcitonina, osteoporosis, 1082
Calcitriol, 368
Cálculo
– de uréter, 472, ***473***
– pericárdico, 68
Cálculos biliares, 1014, ***1015***
Calvicie abdominal, 966, ***967***
Canal de Hering, 942, ***943***
Caña de bambú, 1058
Capacidad
– residual, 184
– total, 184
– vital, 184
Cápsula de Bowman, 342, ***343***, 345
– síndrome de Goodpasture, 410
Cara
– de luna llena, 598, ***599***
– de rana, 332, ***333***
– en máscara, esclerodermia, 296, ***297***, 438
Carcinoide, 912, ***913***
– apéndice, 886, ***887***
Carcinoma
– bronquial
– – adenocarcinoma, 306, ***307***
– – carcinoma de epitelio plano, 302, ***303***, 304, ***305***
– – cavernas, 310, ***311***
– – células de avena, 306
– – células pequeñas, 306, ***307***
– – diagnóstico, 302
– – epidemiología, 302
– – indiferenciado, 304, ***305***
– – metástasis en corazón, ***123***
– – síndrome de Pancoast, 308, ***309***
– – síndrome de vena cava superior, 308
– colorrectal, 916, ***917***, 918, ***919***
– de células C, 590
– de células de los islotes, ***611***
– de células renales, 460, ***461***
– de cuello, 530, ***531***
– de cuerpo uterino, 528, ***529***
– de endometrio, 528, ***529***
– de epitelio plano
– – esófago, 766, ***767***
– – faringe, 742
– de vías biliares, 1022, ***1023***
– estómago, 828, ***829***, 830, ***831***
– hepatocelular, 968, 1006, ***1007***
– intestino delgado, 910
– mucoide, 828
– peritoneal, 786, ***787***
– precoz, 826, 827
Cardiomiopatía, 54, ***55***
Cardiopatía coronaria, 30, ***31***, 32, ***33***, 34, ***35***
– hipertensión, 142
– pronóstico, 34
Carditis reumática, 56
Carencia
– de gonadotropina, 550, ***551***
– de prolactina, 550, ***551***
– de riboflavina, 680, ***681***
– de TSH, 550, ***551***
– enzimática
– – de esfingomielinasa, 980
– – de glucosa-6-fosfatasa, 980
Caseificación, 274, ***275***
Castración, 508
Catarata, ***615***
– galactosemia, 672, ***673***, 980
– hipoparatiroidismo, 628, ***631***
– mucopolisacaridosis, 674, ***675***
– síndrome de Marfan, 1090, ***1091***
Catarro hepático, 990
Catéter
– de arteria pulmonar, 26
– de corazón izquierdo, 26, ***27***
– – insuficiencia de válvula aórtica, 88
– – insuficiencia de válvula mitral, 84
– de Swan-Ganz, 26
– de Tenkhoff, 396
– en corazón derecho, 26, ***27***
– – *cor pulmonale*, 118, ***117***
– – insuficiencia de la válvula tricúspide, 92
Caverna
– carcinoma bronquial, 310, ***311***
– granulomatosis de Wegener, 300, ***301***
– tuberculosis, 274, ***275***
Cavidad oral
– anatomía, 698, 699
– carcinoma, 740, ***741***
– inervación, 712, ***713***, 714, ***715***
– vasos, 708, ***709***
– – linfáticos, 710, ***711***
Cayado de la aorta, 4, ***5***
– anomalías, 112, ***113***, 114, ***115***
– doble, 112
Cefalea, 1106, ***1107***
– por contracción muscular, 1106, ***1107***
– tensional, 1106, ***1107***
– vasomotora, 1106, ***1107***
Ceguera nocturna, 676, ***677***
Celiaquía, 876
Célula
– de Armanni-Ebstein, 424, ***425***
– en anillo de sello, 828
– epiteloide, 274
– espumosa
– – nefritis, 494, ***495***
– – xantomatosis, ***649***
– granular de Paneth, 792, ***793***
– mesangial, 344, ***345***
Células
– de la malformación cardíaca, 78
– en araña *(spider cells)*, 120
– LE, ***299***
Centro del vómito, 694
Cerebelo
– hemorragia, 160, ***161***
– infarto, 158

Material protegido por derechos de autor

Cerebrosidosis, 980
Ceruloplasmina, 982
Cetoacidosis, 614
Chancro, duro. V. *Sífilis.*
Chasquido de apertura
– mitral, 22
– tricuspídea, 22
Cianosis
– contusión pulmonar, ***337***
– del lactante, ***99***
– insuficiencia de corazón derecho, 50, ***51***
– neumotórax a tensión, ***335***
– tetralogía de Fallot, ***105***
Ciego, 838, ***869***
– anatomía, 838, ***869***
– carcinoma, ***917***
Cifoescoliosis, 218, ***219***
Cifosis, 218, ***219***
Circulación
– enterohepática, 950, ***951***
– paro, 24
– vertebrobasilar, 148
Cirrosis
– cardíaca, 964
– hepática, 964, ***965,*** 966, ***967,*** 968, ***969***
– – clínica, 966, ***967***
– – complicaciones, 968
– – diagnóstico, 966
– – en la bilharziosis, ***1001***
– – en la enfermedad de Crohn, ***983***
– – etiología, 964
– – formas especiales, 970, ***971***
– – patogénesis, ***965***
– – posthepática, 964
– – riñón, 446, ***447***
– – terapia, 968
– – trombosis de la vena porta, 1002
– primaria biliar, 970
Cisterna del quilo, 778, ***779***
Cisticercosis, 904, ***905***
Cistinuria, cálculos renales, 470
Cistitis, 468, ***469***
– cálculos en la vejiga urinaria, 472
Cistocele, 522, ***523***
Cistoscopia
– cistitis, ***469***
– ureterocele, ***473***
Clasificación
– de Borrmann, 826
– de Dukes, 916
– de Forrest, 822
– de HSA de Hunt, 162
– de Laurén, 826
– de Lown, 48
– TNM, carcinoma
– – de estómago, 828
– – de intestino grueso, 916
– – de próstata, 504
Claudicación intermitente, 1042, ***1043***
Click de eyección, 22
Clones, 150
Cloruro de edrofonio, 1102, ***1103***
Coartación, 114, ***115***
Cobalamina, 682, ***683***
Coccidioidomicosis, 268, ***269***
Cola de colibrí, 810
Colangiocarcinoma, 1008
Colangitis, 1020
– destructiva, 970
– esclerosante primaria, 970
Colecalciferol, 686, ***687***
Colecistitis
– aguda, 1018, ***1019***
– crónica, 1018, ***1019***
Colecistocinina, 958, ***959***
Colectomía, en la colitis ulcerosa, 882
Colelitiasis, 1014, ***1015***
Cólico
– cálculo biliar, 1014
– cálculo de uréter, 472, ***473***
– cálculo renal, 470
– nefropatía por analgésicos, 418
– quiste coledocal, 1012
– riñón quístico, 486
– síndrome de Peutzjeghers, 282, ***283***
– síndrome poscolecistectomía, 1024
Colitis
– indeterminada, 878
– ulcerosa, 878, 880, ***881***, 882, ***883***
Colon
– carcinoma, 916, 918, ***919***
– divertículo, 884, ***885***
– hemorragia, 864, ***865***
– irritable, 860
– pólipo, 914, ***915***
Colorante biliar, 950
Columna vertebral
– enfermedad de Bechterew, 1056, ***1057***
– osteoporosis, ***1075***
Columnas anales, 842, ***843***
Coma
– hipofisario, 548
– pilórico, 810
– urémico, 388
Complejo primario, 276, ***277***
Compliancia, pulmón, 186, 188, ***189***
Concentración glomerular, 358, ***359***
Condilomas amarillos, 512, ***513***
Condrocalcinosis, 666, ***667***
Condrodistrofia, 1092
Condroma pulmonar, 316, ***317***
Conducto
– anal, 842, ***843***
– arterioso de Botal, 62, ***63***, 112, ***113***
– colédoco, 776, ***777***, 936, ***937***, 938, ***939***, 952, ***953***
– craneofaríngeo, 546
– de Wirsung, 952, ***953***
– hepático común, 936
– interlobulillar, 940, ***941***
– pancreático, 792, ***793***, 952, ***953***
– quístico, 936, 938, ***939***
– tirogloso, 564
– torácico, 778, ***779***
Conductos alveolares, 178
Configuración mitral, 84
Congestión pasiva, 308
Contusión miocárdica, 136, ***137***
Copletes, 48
Cor pulmonale
– agudo, 116, ***117***, 328, ***329***
– cifoescoliosis, 218
– crónico, 118, ***119***, 328, ***329***
Corazón
– acorazado, 68
– auscultación, 20, ***21***, 22, ***23***
– cateterismo, 26, ***27***

Material protegido por derechos de autor

Corazón *(cont.)*
– de la enfermedad de Chagas, 130, ***131***
– derecho, hipertrofia, 72, ***73***, ***119***
– efecto
– – de las catecolaminas, 16
– – del parasimpático, ***17***
– – del simpático, ***17***
– en forma de garrafa, 70, 98
– equinococosis, 132, ***133***
– esclerodermia, 126, ***127***
– estenosis mitral, 76
– frecuencia cardíaca, 16
– hernia de endocardio, ***131***
– hipertensión, 142
– hipertirodismo, 128
– hipertrofia, 72, ***143***
– hipotiroidismo, 128, ***129***
– inervación, 14, ***15***
– infarto, 36, 38, 40, 42
– insuficiencia, 50, ***51***, 52, ***53***, 142
– izquierdo, hipertrofia, 72, ***73***, 142
– izquierdo, insuficiencia, ***51***, 52, 330
– lesión, 134, 136, ***137***
– masaje cardíaco, 24, ***25***
– mixedema, 128
– posición, 4
– presiones, 94
– regulación del rendimiento, 16, 18, ***19***
– ruidos de roce, 22
– sistema de conducción del estímulo, 10, ***11***
– taponamiento, 70, 134, ***135***, 136, ***137***
– tonos, 22
– traumatismo, 134, ***135***, 136, ***137***
– tumor, 120, ***121***, 122
– valores de oxígeno, 94
– vasos, 12, ***13***
– velloso, 68
Corea menor, 56
Corpúsculos
– de asbesto, ***285***
– de Councilman, 994, ***995***
– de Herring, 542, ***543***
– de Lewy, 1134
– de Malpighi, 342, ***343***
– de Negri, 1120, ***1121***
– de Schaumann, 292
– epiteliales, 620
Cortisona
– efectos, 596, ***597***
– enfermedad de Addison, 604
– enfermedad de Cushing, 598, ***599***
Cortocircuito
– derecha-izquierda, 104, ***105***
– izquierda-derecha, 108
Cráneo
– con imagen de perdigones, 456
– en sal y pimienta, 454, ***455***, 624, ***625***
Craneofaringoma, 546, ***547***
Creatinina
– aclaramiento, 360, ***361***
– afección renal, 360
– insuficiencia renal, 378, ***379***
– metabolismo, 360
– uremia, 388
Crepitación, 254
Cretinismo, 580, ***581***
Criptas de Lieberkühn, 792, ***793***, 834
Criptitis, 922
Criptococosis, 270, ***271***
Crisis de Addison, 604
– hipercalcémica, 448
– renal, 438
– tirotóxica, 570, 576
Cristales de Charcot-Leyden, 232, ***233***
Crujido
– en bola de nieve, 332, ***333***
– en papel de celofán, 290
Cruz de Malta, 376
Cuello de búfalo, 598, ***599***

D

Declaración obligatoria
– diarrea, 888
– intoxicación alimentaria, 892
– tifus, 890
– tuberculosis genital, 534
Dedo en salchicha, 1060, ***1061***
Dedos
– aracniformes, 1090, ***1091***
– en palillo de tambor, ***65***, 960, ***961***
– – bronquiectasias, 244
– – mucoviscidosis, 246
– – sarcoidosis, ***293***
– – tetralogía de Fallot, 104, ***105***
Defecación, 850, ***851***
Defecto del *ostium primum*, 96
Defecto del *ostium secundum*, 96, ***97***
Deformidad
– en cuello de cisne, 1052, ***1053***, ***1055***
– en ojal, 1052, ***1053***, ***1055***
Deglución, 706
– esófago, 746
Delirio, 1132, ***1133***
Demencia, 1130, ***1131***
– etiología, ***1131***
Dentinogénesis imperfecta, 716, ***717***
Depresión, 1144
– síndrome de Parkinson, 1136
Dermatitis por cercarias, 1000
Dermatomiositis, 198, ***1099***
Derrame pericárdico, 68, ***69***, ***129***, 136, ***137***
Desconexión electromecánica, 24
Desfibrilación
– hepaticolenticular, 982, ***983***
– neuronal cortical, 1128
Desviación cubital, 1052, ***1053***
Devaginación hidrostática, 872
Diabetes
– bronceada, 984
– de la gestación, 614
– insípida, 556, ***557***
– mellitus, 612
– – acromegalia, 554
– – de tipo I y de tipo II, 614
– – hiperlipoproteinemia, 650
– – neuropatía, 618, ***619***
– – riñón, 424, ***425***
Diafragma
– anatomía, 172
– de la silla, 1104
– función, 184
– hernia, 808, ***809***, 932
– pared abdominal, 770, ***771***

Material protegido por derechos de autor

Diálisis, 392, ***393,*** 394, 396
– cortocircuito, 394
– en la insuficiencia renal, 378, ***379***
– peritoneal, 396, ***397***
– principio, ***395***
Dializador, 392
– de láminas, 392
Diarrea, 860, ***861***
– amebiana, 894
– carcinoide, 912
– colitis ulcerosa, 880
– de origen infeccioso, 888, ***889***
– del viajero, 888
– enfermedad de Crohn, 880
– enfermedad de Whipple, 876
– infecciosa, 860
– intoxicación alimentaria, 892
– malasimilación, 874
– paradójica, 860
– por amebas, 894, ***895***
Diente
– anatomía, 698
– anomalías, 716, ***717***
Difteria, 726, ***727***
Dilatación estructural, 72
Diplopía, 1140, 1142
Disartria, 1112
Discectomía
– convencional, 1040, ***1041***
– laminectomía, 1040
– transcutánea, 1040
Discopatía lumbar, 1036
Disdiadococinesia, síndrome de Parkinson, 1134
Disentería, 892
– amebiana, 894, ***895***
– bacteriana, 892
Disfagia
– acalasia, 756
– accidente cerebrovascular, 154
– agranulocitosis, 730
– carcinoma de esófago, 766
– divertículo esofágico, 758
– esofagitis de reflujo, 760, ***761***
– isquemia cerebral, 158
– polimiositis, 1098
– síndrome de Parkinson, 1136
Disnea, ***53***
Disociación AV, 46
Disostosis múltiple, 674, ***675***, ***1093***
Displasia
– ósea, 1092, ***1093***
– renal, 480, ***4071***
Disuria psíquica, 500
Diverticulitis, 884, ***885***
Divertículo
– de impulsión, 758
– de Meckel, 870, ***871***
– de Rathke, 546
– de tracción, 758, ***759***
– de Zenker, 758, ***759***
– epifrénico, 758, ***759***
– esófago, 758, ***759***
– intestino grueso, 884, ***885***
Diverticulosis, 884, ***885***
DNIRP, 154, ***155***
Dolicostenomelia, 1090
Dolor
– de ayuno, 818
– de espalda, 1042, 1044, ***1045***
– – enfermedad de Bechterew, 1058
– – psicógeno, 1044, ***1045***
– enfermedad de Crohn, 880
– epigástrico, 1030
– hombro y brazo, 1046, ***1047***, 1048, ***1049***
– intestino delgado, 854
– neuralgia zoster, 1126
– perforación de úlcera, 820
– tras la relajación, 784, ***785,*** 886
– – fiebre mediterránea familiar, 788, ***789***
Donación de órganos
– en vida, 398
– *post mortem,* 398
Drenaje
– linfático
– – cavidad oral, 710, ***711***
– – duodeno, 778, ***779***, 796, ***797***
– – esófago, 750, ***751***
– – estómago, 778, ***779***, 796, ***797***
– – faringe, 710, ***711***
– – hígado, 778, ***779***
– – intestino delgado, 778, ***779***, 836
– – intestino grueso, 840
– – páncreas, 778, ***779***
– – recto, 846
– – riñón, 354, ***355***
– – tracto urinario, 354, ***355***
– – uréter, 354, ***355***
– – uretra, 354, ***355***
– – vejiga urinaria, 354, ***355***
– postural, 246, ***247***
Dumping
– precoz, 806
– tardío, 806
Duodeno
– anatomía, 792, ***793***
– atresia, 866
– carcinoma, 832, ***833***
– drenaje linfático, 778, ***779***, 796, ***797***
– hemorragia, 864, ***865***
– tumor, 832, ***833***
– vasos, 794, ***795***, 796, ***797***
Duplicación intestinal, 870
Duramadre, 1104, ***1105***

E

ECG
– anomalía de Ebstein, 98
– atresia de válvula tricúspide, 98
– bloqueo AV, 46
– bloqueo de rama, 44
– contusión cardíaca, 136
– *cor pulmonale*, 116, 118, ***119***
– embolia pulmonar, 324, ***327***
– estenosis
– – de la válvula aórtica, ***89***
– – mitral, ***85***
– hipertiroidismo, 128
– hipertrofia cardíaca, 72, ***73***
– hipotiroidismo, 128, ***129***
– infarto
– – de miocardio, 38, ***39***, 40, ***41***
– – de pared anterior, 38, ***39***
– – de pared posterior, 40, ***41***
– insuficiencia cardíaca
– – derecha, 50
– – izquierda, 52
– malformación
– – del septo auricular, 96
– – del septo ventricular, 100
– miocarditis, 66

Material protegido por derechos de autor

ECG *(cont.)*
– neumotórax a tensión, 334
– paro cardíaco, 24
– pericarditis, ***69***, 70
– tetralogía de Fallot, 104
Echinococcus granulosus, 998, ***999***
Ecografía, estenosis de píloro, 810
Ectopia de cristalino, 1090, ***1091***
Edema
– de cara, mixedema, ***579***
– glomerulonefritis, 402, ***403***
– insuficiencia de corazón derecho, 50, ***51***
– intraalveolar, 336, ***337***
– papilar, 440
– pulmón, 330, ***331***
– síndrome nefrótico, 374, 376
– – infantil, 496, ***497***
EEG
– de la encefalopatía, 976, ***977***
– enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, 1122, ***1123***
– intoxicación alcohólica, 1132
Electrólitos, riñón, 362, ***363***, 364
Embarazo
– diabetes, 614
– hemorragia, 526, ***527***
– hepatopatía, 1010, ***1011***
– hígado graso, ***1011***
– infección de vías urinarias, 466
– síndrome de túnel carpiano, 1048
– uropatía, 466, ***467***
Embolia
– catéter en corazón derecho, 26
– cuerpo extraño, 322, ***323***
– endocarditis, 64
– estenosis mitral, 80
– flebotrombosis, 170
– grasa, 322, ***323***
– infarto de miocardio, 42
– por cuerpo extraño, 322, ***323***
– por líquido amniótico, 322, ***323***
– pulmonar, 320, 322, ***323***
– – clínica, 324, ***325***
– – consecuencias tardías, 328
– – *cor pulmonale*, 116, ***117***
– – diagnóstico, 324, ***325***
– – etiología, 320, ***321***
– – profilaxis, 326, ***327***, 328
– – terapia, 326, ***327***
– síndrome del «top» de la basilar, 1110
– vasos mesentéricos, 782, ***783***
Enanismo, 1092, ***1093,*** 1094, ***1095***
– ovárico, 640, ***641***
Encefalitis
– herpes simple, 1120, ***1121***
– letárgica, 1138
– por herpes simple, 1110, ***1111***, 1120, ***1121***
– rabia, 1120, ***1121***
– vírica, 1120
Encefalomielitis diseminada, 1108, 1140, ***1141***, 1142, ***1143***
Encefalopatía
– bobina espongiforme, 1122
– carencia de cobalamina, 682
– de la hipertensión, 140
– enfermedad metabólica, 1130
– hepática, 976, ***977***
– hipertensión, 140
Endarterectomía, arteria renal, 432, ***433***
Endobraquioesófago, 760, ***761***
Endocarditis
– fiebre reumática, 56
– forma lenta, 60
– infecciosa, 58, ***59,*** 60, ***61,*** 62, ***63***
– – con afección de órganos, 64, ***65***
– Libman-Sacks, 124, ***125***, 298
Endometriosis, 524, ***525***
Endosalpingitis, 532, 534
Endoscopia
– bronquiolos, 210, ***211***
– colitis ulcerosa, 880
– enfermedad de Crohn, 880
– esófago, ***757***, ***759***, 766, ***767***
– mediastino, 212, ***213***
– úlcera gástrica, 814
Enfermedad
– articular degenerativa, 1062, ***1063***
– autoinmunitaria
– – cirrosis, 970
– – lupus eritematoso, 298, 732
– – miastenia grave, 1102
– – polimiositis, 1098
– – suprarrenales, 604
– – tiroiditis, 584
– crónica obstructiva de las vías respiratorias, 220, ***221***, 222, 224, ***225***, 226, 228, ***229***
– de Addison, 604, 605
– de Alzheimer, 1128, ***1129***
– de Basedow, 570, ***571***, 572, ***573***, 574
– de Bechterew, 1056, ***1057***, 1058, ***1059***
– de Beriberi, 678, ***679***
– de California, 268, ***269***
– de Calsson, 322
– de Ceelen, ***131***
– de Creutzfeldt-Jakob, 1122, ***1123***
– de Crohn, 878, ***879***, 880, 882, ***883***
– de Cushing, 598, ***599***
– – miopatía, 1100, ***1101***
– – osteoporosis, 1084
– – paraneoplásica, 312, ***313***
– – síndrome paraneoplásico, 658
– de Ebstein, 98, ***99***
– de Fröhlich, 514
– de Gaucher, 652, 980, ***981***
– de Gierke, 980, ***981***
– de Hirschsprung, 868, ***869***
– de Hunter, 674, ***675***
– de Kahler, 456, ***457***
– de las alturas, 200, 330
– de las vacas locas, 1122
– de manos, pies y boca, 728, ***729***
– de Maroteaux-Lamy, 674
– de Morquio, 674, ***675***, ***1093***
– de Niemann-Pick, 980, ***981***
– de Parkinson, 1134, ***1135***, 1136, ***1137***, 1138, ***1139***
– de Pfaundler-Hurler, 674, ***675***
– de Pfeiffer, 726, ***727***
– de Rendu-Osler-Weber, 906, ***907***
– de Sanfilippo, 674

Material protegido por derechos de autor

Enfermedad *(cont.)*
– de Scheie, 674
– de Well, 996, ***997***
– de Whipple, 876, ***877***
– de Wilson, 982, ***983***
– hemolítica del recién nacido, 986, ***987***
– por almacenamiento de lípidos, 652
– por almacenamiento del hierro, 984, ***985***
– por virus lentos, 1122, ***1123***
– profesional, anquilostomas, 902
Enfermedades del almacenamiento del glucógeno, 980, ***981***
Enfisema, 220
– crónico obstructivo, ***119***
– panacinar, 222, ***223***
– subcutáneo, 332, ***333***
– – en collar, 332, ***333***
Entamoeba histolytica, 894, ***895***
Enteritis
– de origen bacteriano, 888
– por *Salmonella,* 888
– regional, 878, ***879***
Enterobiosis, 898, ***899***
Enteropatía sensible al gluten, 876
Enterotoxina, 892
Enzima
– convertidora de la angiotensina, 196
– digestiva, 958, ***959***
Epicardio, 4
Epifaringe, 706, ***707***
Epífisis, 558, ***559***
Epiplón,
– mayor, 772, ***773***, 790, ***791***
– menor, 772, ***773***, 790, ***791***, 936, ***937***
Epulis, 734, ***735***
Equilibrio ácido-básico, 194, ***195***
– trastornos, 384, ***385***
Equinococosis, 998, ***999***
– cardíaca, 132, ***133***
Eritema
– anular marginal, 56
– exudativo multiforme, 732, ***733***
– nudoso, 56, 268, 292
– palmar, 960, ***961***
Eritroblastosis, 986, ***987***
Eritropoyesis, 368
Erosión, 814
Escarlatina, 728, ***729***
Esclerodactilia, ***297***, ***439***
Esclerodermia, 296, ***297***, ***439***
– cardíaca, 126, ***127***
– renal, 438
Esclerosis
– de Mönckeberg, ***613***
– múltiple, 1108, 1140ss, 1142ss
– subcondral, 1062, ***1063***
Escleroterapia, hemorroides, 920
Escoliosis, 218, ***219***
– poliomielitis, ***1125***
Escorbuto, 684, ***685***
– del soltero, 684
Esfingolipidosis, 652
Esfínter del ano, 844, ***845***
Esofagitis de reflujo, 760, ***761***
– hernia de deslizamiento, 808, ***809***
Esófago
– anatomía, 744, ***745***, ***747***
– atresia, 754, ***755***
– carcinoma, 766, ***767***
– de Barrett, 760, ***761***
– divertículo, 758, ***759***
– drenaje linfático, 750, ***751***
– esclerosis, 296, ***297***, 438
– esfínter, 744
– estenosis, 762, ***763***
– – mitral, 76, ***77***
– estrechamiento, 744, ***745***
– hemorragia, 864, ***865***
– inervación, 752, ***753***
– peristaltismo, 746
– reflujo, 760, ***761***
– varices, 764, ***765***
– vasos, 748, ***749***
Esofagoscopia, 760, ***761***
– acalasia, ***757***
– carcinoma, 766, ***767***
– constricción, 762, ***763***
– divertículo, ***759***
– endoscopia, ***761***, 762, ***763***, 764, ***765***
– varices esofágicas, 764, ***765***
Espacio
– epidural, 1104, ***1105***
– muerto, 1120, ***1121***
– – funcional, 192
– periportal, 940, ***941***
– subaracnoideo, 1104, ***1105***
– subdural, 1104, ***1105***
Espasmo del cardias, ***757***
Espiración, ***185***
– del neumotórax a tensión, ***335***
Espirales de Curschmann, 232, ***263***
Esplenomegalia, 960, **961**
– amiloidosis, 436
– endocarditis, 64, ***65***
– tifus, 890
Espondilitis
– anquilosante, 1056, ***1057***, 1058, ***1059***
– psoriásica, 1060, ***1061***
– tuberculosa, 1118, ***1119***
Espondilosis, 1036
– de venas cervicales, 1046
Esprue idiopática, 876
Esquistosomiasis, 1000, ***1001***
– urogenital, 474, ***475***
Esquizofrenia, 1146, ***1147***
– dolor de espalda, 1044
Estadios
– carcinoma de estómago, 830
– de Child, 966
– NYHA, 52
Estasis
– de la vena yugular, ***51***
– de las venas del cuello, 116
Estenosis
– arterial periférica, 142
– de la arteria renal, 430, ***431***
– del istmo de la aorta, 114, ***115***
– duodenal, 86
Esternón bífido, 216, ***217***
Estómago
– anatomía, 790, ***791***
– carcinoma, 826, ***827***, 828, ***829***, 830, ***831***
– – precoz, 826, ***827***
– drenaje linfático, 778, ***779***, 796, ***797***
– fisiología, 802, ***803***
– funciones, 800, ***801***, 802, ***803***
– hemorragia, 864, ***865***

Material protegido por derechos de autor

Estómago *(cont.)*
– hipertenso, 802
– hipotenso, 802
– invertido, 808
– tumor, 824, ***825***
– úlcera, 814, ***815***, 816, ***817***
– vasos, 794, ***795***, 796, ***797***
Estrangulación, hernia, 928, ***929***
Estrechamiento del canal medular, 1042, ***1043***,
Estreñimiento, 862, ***863***
Estreptococos
– anginas, 726
– escarlatina, 728, ***729***
– glomerulonefritis, 402, ***403***, 404
– nefritis, 412
Estrías, 598, ***599***
Estrógenos, en la ginecomastia, 644, ***645***
Estructura de la pared, intestino
– delgado, 834
– grueso, 838
Eunucoidismo, 518, ***519***
Eurotrasplant, 398
Exantema en forma de mariposa, 298
Exoftalmos, 572, ***573***
Exploración, segmentos de la columna cervical, ***1047***
Extrasístoles
– clasificación de Lown, 48
– ventriculares, 48
Exudado de Cotton-Wool, 140

F

Factor de reuma, 1054
Factores de riesgo
– arterioesclerosis, 144, ***145***
– asma bronquial, 230
– bronquitis, 220
– cálculos biliares, 1014
– cálculos renales, 470
– carcinoma
– – bronquial, 302
– – de cuello, 530
– – de intestino grueso, 916
– – de orofaringe, 742
– – de vías biliares, 1022
– – gástrico, 826
– – hepático, 1006
– cardiopatía isquémica, 30
– cistitis, 468, ***469***
– neumonía por *Pneumocystis carinii*, 260, ***261***
– osteoporosis, 1074
– síndrome de túnel carpiano, 1048
– úlcera, 814
– – duodenal, 818
Faringe
– anatomía, 706, ***707***
– carcinoma, 742, ***743***
– hemangioma, 736
– inervación, 712, ***713***, 714, ***715***
– infección, 726, ***727***
– vasos, 708, ***709***
– – linfáticos, 710, ***711***
Fascia
– de Camper, 768, ***769***
– parotideomesentérica, 704
– renal, 340, ***341***
– toracolumbar, 768
– transversal, 768, 772, 924
Fasciculación, 720
Fascículo
– de His, 10, ***11***, 44
– de Kent, 10
Fase intermedia miccional, 416
Feminización testicular, 638, ***639***
Fenilcetonuria, 670, ***671***
Fenómeno de la lengua, 602
Feocromocitoma, 606, ***607***
Ferritina, 984
Fibras de Purkinje, 10, ***11***, 44
Fibrolipoma, epiglotis, 736, ***737***
Fibroma
– cavidad oral, 764, ***765***
– pulmonar, 316, ***317***
– renal, 458
Fibromioma, hiperplasia de próstata, 498
Fibrosarcoma, próstata, 510
Fibrosis
– miocardio, ***55***, ***127***
– peritrabecular, ***625***
– pulmonar, ***291***
– – alveolitis, 288
– – asbestosis, 284, ***285***
– – esclerodermia, 296, ***297***
– – idiopática, 290
– – sarcoidosis, 292, ***293***
– – silicosis, 282
– quística, 246, ***247***
– renal, 426
– retroperitoneal, 464
– vasos renales, 440, ***441***
Fiebre
– amarilla, 994, ***995***
– enfermedad de Weil, ***997***
– glandular de Pfeiffer, 994, ***995***
– hepatitis B, ***991***
– mediterránea familiar, 788, ***789***
– reumática, 56, ***57***
– tifus, ***891***
Filtración, insuficiencia renal, 380, ***381***
Fístula
– anorrectal, 922, ***923***
– de Fuchsbau, 922, ***923***
– perianal, 922, ***923***
Flapping tremor, 976, ***977***
Flebografía, 170, ***171***
Flebotrombosis, 168, ***169***, 170
– embolia pulmonar, 320
Flegmasia cerulea dolens, 168, 170
Flexura duodenoyeyunal, 792, ***793***
Floppy baby, 1102
Flujo plasmático renal, 358, ***359***
Foco
– de Erb, 20
– redondeado
– – metástasis pulmonar, 314, ***315***
– – tuberculosis, 278
Foetor ex ore, 692, ***693***
Foramen secundum, 96
Forma de tres puntas, acondroplasia, 1094
Formación
– de espolones, artrosis, 1062, ***1063***
– de *pannus*, 1050, ***1051***
Fórmula de Broca, 654, ***655***
Fractura
– columna vertebral, 1076, ***1077***, 1078, ***1079***, 1082

Material protegido por derechos de autor

Fractura *(cont.)*
– osteoporosis, 1076, ***1077***
Frotis de cinta adhesiva, 898

G

Galactorrea, 646, ***647***
Galactosemia, 672, ***673***, 980, ***981***
Gammagrafía
– adenoma autónomo, ***577***
– bocio, ***575***
– – lingual, ***565***
– de inhalación, 206
– de perfusión, 206
– embolia pulmonar, 324, ***325***
– osteomielitis, 1088, ***1089***
– osteoporosis, 1078, ***1079***
– pulmón, 206
Gammapatía monoclonal, 456
Ganglios cardíacos, 14
Gases respiratorios, 192, ***193***
Gastrectomía
– anemia, 806
– carcinoma gástrico, 830
– consecuencias, 806, ***807***
– síndrome de *dumping*, 806
Gastrinoma, 34
Gastritis
– aguda, 812, ***813***
– asociada a *Helicobacter pylori*, 812
– atrófica, ***813***
– autoinmunitaria, 812
– crónica, 812, ***813***
– erosiva, ***813***
– hipertrófica, ***813***
– tipos A, B y C, 812
Gigantismo, 554, ***555***
Ginecomastia, 644, ***645***
– en el síndrome de Klinefelter, 520, ***521***
Glándula
– intestinal, 792, ***793***
– paratiroides, 620
– parótida, 704, ***705***
– – inflamación, ***725***
– pineal, 558, ***559***
– sublingual, 704, ***705***
– submandibular, 704, ***705***
Glándulas
– anales, 842
– de Brunner, 792, ***793***
– salivales
– – adenoma, 734
– – anatomía, 704, ***705***
– – tumores, 742
– – vasos, 708
Glomérulo, ***245***, 342, ***343***, 344
– diabetes, 424, ***425***
– filtración, 358, ***359***
– síndrome nefrótico infantil, 496, ***497***
– trombosado, ***435***
Glomeruloesclerosis, 424, ***425***
Glomerulonefritis, 402, ***403***, 404
– de cambios mínimos, 404
– endocarditis, 64, ***65***
– hereditaria, 424, ***495***
– membranoproliferativa, 404, ***405***
– membranosa, 404
– mesangial, 404
– postinfecciosa, 404
– púrpura de Schönlein-Henoch, 406, ***407***
– rápida progresiva, 404, 410
– síndrome de Goodpasture, 410
Glositis
– atrófica, 718
– de Hunter, 718
– exfoliativa marginal, 692
Glucagón
– estructura, 608
– prueba de provocación, 606
Glucagonoma, 1034
Glucemia
– diabetes mellitus, 612
– insulinoma, 610
– regulación, 608
Glucocorticoides
– arteritis temporal, 1096
– artritis reumatoide, 1054
– artropatía hemófila, 1068
– efectos, 656
– enfermedad de Bechterew, 1058
– enfermedad de Crohn, 882
– esclerosis múltiple, ***1141***
– hipercortisonismo, 598, ***599***
– polimialgia reumática, 1096
– polimiositis, 98
Glucosa
– diabetes mellitus, 612
– insulinoma, 610
– prueba de tolerancia, 614
– regulación, 608
– tolerancia alterada, 612
Glucosa-6-fosfatasa, 980
Glucuroniltransferasa, 950
Gota
– clínica, 662, ***663***
– crónica, 662, ***663***
– patogénesis, 660, ***661***
– primaria, 660
– secundaria, 660
– terapia, 664
– tofosa, 662, ***665***
Granuloma
– coccidioidomicosis, 268, ***269***
– criptococosis, 270
– de células
– – epiteloides, 878
– – gigantes, 734
– eosinófilo, 300, ***301***, 652
– granulomatosis de Wegener, 300
– sarcoidosis, 126, ***127***, 292
– tuberculosis, 274

H

Halitosis, 692, ***693***
– hepática, 960, ***961***
Hamartoma
– hígado, 1004, ***1005***
– pulmón, 316, ***317***
– riñón, 458, ***459***
Hambre, 690, ***691***, 802
Hampton-Buckel, 324, ***325***
Haustros, 838, ***839***
Heces
– coloración, 950
– diagnóstico, 856, ***857***
– inspección, 856, ***857***
– negras, 856, ***857***
– transporte, 850, ***851***
Helicobacter pylori, 812, 814, 818, 826
Hemangioma
– cavidad oral, 734, ***735***
– hígado, 1004, ***1005***

Material protegido por derechos de autor

Hemangioma *(cont.)*
– intestino delgado, 906, ***907***
– orofaringe, 736
– riñón, 458, ***459***
Hemangiosarcoma, faringe, ***743***
Hemartros, 1068, ***1069***
Hematemesis, ***695***, 822, 864
– varices esofágicas, 764, ***765***
Hematotórax, 208
Hemeralopía, 676, ***677***
Heminegligencia, 1114, ***1115***
Hemocromatosis, 984, ***985***
Hemodiálisis, 394
Hemofiltración, 394
Hemólisis, 960, ***961***
Hemoperfusión, 394
Hemopericardio, ***137***
Hemoptisis, 84
– bronquiectasias, 244
– carcinoma bronquial, 302
– granulomatosis de Wegener, 300
– mucoviscidosis, 246
– neumonía estafilocócica, 256
– síndrome de Goodpasture, 410
– tuberculosis, 276
Hemorragia
– cerebelo, 160, ***161***
– colon, 864, ***865***
– duodenal, 822, ***823***
– duodeno, 864, ***865***
– estómago, 864, ***865***
– ganglios del tronco, ***161***
– gastrointestinal, 822, ***823***, 864, ***865***
– intestino delgado, 864, ***865***
– intracerebral, ***153***, 160
– intracraneal, 152
– puente, 160, ***161***
– putamen, 160
– subaracnoidea, ***153***, 162, ***163***
– tálamo, 160, ***161***
– tronco ganglionar, ***161***
– tumor de intestino delgado, 910, ***911***
– úlcera, 822, ***823***
– uterina, 526, ***527***
– varices esofágicas, 864, ***865***
Hemorroides, 846, 920, ***921***
Hemosiderosis, 984, ***985***
– Kwashiorkor, 978
– pulmonar, 78, ***79***, 294, ***295***
Heparinización
– *cor pulmonale*, 116
– diálisis, 394
– embolia pulmonar, 326
– flebotrombosis, 170
– trombosis de venas renales, 442
Hepatitis
– A, 990
– B, 990, ***991***, 992
– C, 992
– D, 992
– E, 992
– histología, ***993***, ***1011***
– purulenta, 988, ***989***
– vírica, 990, ***991***, 992, ***993***
Hepatoblastoma, 1008
Hepatoesplenomegalia
– bilharziosis, 1000, ***1001***
– enfermedad de Gaucher, 652
– galactosemia, 672, ***673***, 980
– mucopolisacaridosis, 674, ***675***
Hepatomegalia, 960, ***961***
– amiloidosis, 436
– enfermedad de Gierke, 980, ***981***
Hepatopatía
– bacteriana, 988, ***989***
– embarazo, 1010, ***1011***
– hipóxica, 986, ***987***
– intoxicación alcohólica, 978, ***979***
Hermafroditismo verdadero, 634, ***635***
Hernia
– cicatricial, 930, ***931***
– complicaciones, 928, ***929***
– crural, 926, ***927***
– de deslizamiento, 808, ***809***
– de endocardio, 130, ***131***
– de hiato, 808, ***809***
– de Maydl, 928
– de Spigel, 930, ***931***
– de Treitz, 932, ***933***
– diafragma, 808, ***809***, 932
– epigástrica, 930, ***931***
– inguinal, ***639***, 924, ***925***
– interna, 932, ***933***
– muslo, 926, ***927***
– paraesofágica, 808
– pared abdominal, 930, ***931***
– por deslizamiento axial, 808, ***809***
– sáculo peritoneal menor, 932, ***933***
– umbilical, 930, ***931***
Herpes zoster, 1126, ***1127***
– neumonía, 258
Heterotaxia, 962
Heterotopia renal, 490, ***491***
Hidátides, 998, ***999***
Hidrartrosis reumática, 1050
Hidrocefalia, craneofaringoma, 546
Hidrofobia, 1120
Hidronefrosis
– cálculo de uréter, 470
– estenosis de pelvis renal, 492, ***493***
– gestación, 466, ***467***
– obstrucción de vías urinarias, 464
– riñón poliquístico, 484
– riñón quístico, 486
– tuberculosis, 420
Hidropesía de vesícula biliar, 1016, ***1017***
Hidrouréter, ***501***
Hígado
– absceso, 988, ***989***
– adenoma, 1004
– anatomía, 934, ***935***, 936, ***937***
– anomalías, 934, ***935***, 936, ***937***
– clínica, 960, ***961***
– de estasis, insuficiencia de corazón derecho, 116
– drenaje linfático, 778, ***779***
– en nuez moscada, ***993***
– estructura
– – interna, 940, ***941***
– – microscópica, 940, ***941***
– – superficial, 934, ***935***
– fisiología, 948, ***949***, 950, ***951***
– función, ***549***, 948, 950, ***951***
– – de almacenamiento, 948, ***949***
– – secretora, 948
– hipoproteinemia, 650
– inervación, 946, ***947***
– lobulillos, 940, ***941***

Material protegido por derechos de autor

Hígado *(cont.)*
– lóbulos, 934, ***935***
– metástasis, 1008, ***1009***
– quiste, 962, ***999***
– quístico, 962, ***963***
– tumor, 1004, ***1005***
– variantes de forma, 936, ***937***
– vasos, 940, ***941***, 942, ***943***, 944, ***945***
Hilio hepático, 934, ***935***, 936, ***937***
Hiperaldosteronismo
– insuficiencia renal, 386
– primario, ***431***, 602, ***603***
Hipercalcemia
– hiperparatiroidismo, 622, ***623***, 624
– insuficiencia renal, 448
– lesiones renales, 448
– síndrome paraneoplásico, 658
Hipercolesterolemia, 648
Hipercortisonismo, ***599***
Hiperglucemia crónica, 612
Hiperlipoproteinemia, 648, ***649***, 650, ***651***
Hipernefrona, 460, ***461***
Hiperodoncia, 716
Hiperorexia, 690, ***691***
Hiperparatiroidismo
– miopatía, 1100
– osteoporosis, 1084
– primario, 622, ***623***, 624, ***625***
– secundario, 452, 626, ***627***
Hiperpigmentación
– carcinoide, 912, ***913***
– síndrome de Peutz-Jeghers, 908, ***909***
Hiperplasia
– células grasas, 654, ***655***
– focal nodular, 1004
– gingival, 734, ***735***
– glándula tiroides, 568, ***575***
Hiperprolactinemia, 646, ***647***
Hipertensión
– benigna, 140, ***141***
– clasificación, 138, ***139***
– corazón, 142
– encefalopatía, 140
– enfermedad coronaria, 142
– esclerodermia, 438
– esencial, 138
– feocromocitoma, 606
– fondo de ojo, 140
– formas, 138, ***139***
– glomerulonefritis, 402
– hemorragia cerebral, 160
– hiperaldosteronismo, 602
– maligna, 138, 140, ***141***
– portal, 972, ***973***
– pulmonar, 116, ***117***, 118, ***119***
– riñón, 140, ***141***, 426, ***427***, 428, ***429***, 430, ***431***
– secundaria, 138, ***139***
– síndrome nefrótico, 374, 376
– uremia, ***389***
– vasos cerebrales, 140
Hipertiroidismo
– cardíaco, 128
– clínica, 570, ***571***
– miopatía, 1100
– osteoporosis, 1084
Hipertricosis, 642
Hipertrigliceridemia, 548
Hipertrofia
– adipocitos, 654, ***655***
– de clítoris, 600, 636, ***637***
– esfínter esofágico, 756, ***757***
Hiperuricemia, cálculos renales, 470
Hipervitaminosis, vitamina
– A, 676
– C, 684
– D, 686, ***687***
Hipoalbuminuria, ascitis, 974, ***975***
Hipocalcemia
– hiperparatiroidismo, 626
– hipoparatiroidismo, 628, ***629***, 630
– osteopatía, riñón, 452, ***453***
– seudoparatiroidismo, 632, ***633***
Hipocaliemia
– hiperaldosteronismo, 602
– insuficiencia renal, 386, ***387***
– nefropatía, 450, ***451***
Hipocondrio, 1044
Hipodoncia, 716
Hipofaringe, 706, ***707***
Hipófisis
– anatomía, 536, ***537***
– hipogonadismo, 518, ***519***
– insuficiencia del lóbulo anterior, 548
– riego sanguíneo, 538, ***539***
– tiroides, 562
Hipoglucemia, insulinoma, 610
Hipogonadismo
– osteoporosis, 1084
– primario, 516, ***517***
– secundario, 518, ***519***
Hipomanía, 1144
Hipoparatiroidismo, 628, ***629***, 630
– seudoidiopático, 632
Hipopituitarismo, 548
Hipoplasia
– del esmalte, 716, ***717***
– oligonefrótica, 480, ***481***
– renal, 480, ***481***, 482, ***483***
– testicular, 520, ***521***
Hiposensibilización, 240
Hipospadias, 638
Hipostenuria, 380
Hipotálamo
– hambre, 538, ***539***, 690
– hipogonadismo, 518, ***519***
– lesión, 544, ***545***
– tiroides, 562
Hipotiroidismo, ***579***
– adquirido, 578
– congénito, 580, ***581***
– corazón, 128, ***129***
– miopatía, 1100, ***1101***
Hipovitaminosis
– ácido fólico, 682
– biotina, 678
– niacina, 680
– vitamina
– – B_1, 678, ***679***
– – B_{12}, 682, ***683***
– – B_2, 680, ***681***
– – B_6, 680
– – C, 684, ***685***
– – D, 686, ***687***
Hirsutismo, ***613***, 642
– enfermedad de Cushing, 598
– seudohermafroditismo femenino, 636, ***637***
Histiocitosis X, 652
HLA
– artritis psoriásica, 1060
– dermatomiositis, 1098
– enfermedad de Bechterew, 1058
– esclerosis múltiple, 1140

Material protegido por derechos de autor

HLA *(cont.)*
– polimiositis, 1098
– úlcera duodenal, 818
Hormona
– anabolizante, 656, ***657***
– antidiurética, 366, ***367***
– catabolizante, 656, ***657***
– inhibidora, 540
– liberadora, 540
Hormonas, síndrome paraneoplásico, 658, ***659***
Hoz
– del cerebelo, 1104
– del cerebro, 1104
Huesos
– efecto de la parathormona, 620, ***621***
– hiperparatiroidismo, 622, ***623***
– medición de densidad, 1080, ***1081***

I

Ictericia, 960, ***961***
– carcinoma duodenal, 910
– de esclerótica, ***1015***
– mucoviscidosis, 246
– no relacionada con el embarazo, 1010
Íleo
– meconial, 246
– obstrucción de vasos mesentéricos, 782, ***783***
– peritonitis, 784, ***785***
– por cálculos biliares, 1020
– tumor de intestino delgado, 908, ***909***
– verminoso, 900, ***901***
Íleon, anatomía, 834, ***835***
Imagen nevada, pulmón, 314
Incarceración, hernia, 928, ***929***
Incontinencia de la vejiga, 500
Índice
– de masa corporal, 654, ***655***
– de Sokolow-Lyon, 52, 72
Inestabilidad articular
– artritis reumatoide, 1050
– atropatía neurógena, 1070, ***1071***
Infarto
– cardíaco, 36
– cerebral, ***65***
– de cerebelo, 158
– de miocardio, 36
– – anatomía, ***37***
– – clínica, 36
– – complicaciones, 42, ***43***
– – diagnóstico de laboratorio, 36
– – ECG, 38, ***39***
– – terapia, 40
– de pared anterior
– – anatomía, 36
– – ECG, 38, ***39***
– – insuficiencia cardíaca, ***53***
– de pared posterior
– – anatomía, 36, ***37***
– – ECG, 40, ***41***
– de pulmón, 324
– de tronco cerebral, 158
– en zona limítrofe, 152, ***153***
Infección
– de las vías
– – respiratorias, estenosis mitral, 76
– – urinarias, 468, ***469***
– – – en el embarazo, 466
– de regurgitacion, 62
– faringe, 726, ***727***
– genital ascendente, 532
– odontógena, 722, ***723***
Inflamación papilar, 140
Infundíbulo, 536, ***537***
Ingle, anatomía, ***925***, ***927***
Inhibidores de la MAO, síndrome de Parkinson, 1138
Inspiración, ***185***
– neumotórax a tensión, ***335***
Insuficiencia
– anterógrada, 50, 52
– de corazón derecho, 50, ***51***
– – *cor pulmonale*, 116, ***117***, 118, ***119***
– del cardias, 760, ***761***
– renal
– – aguda, 378, ***379***, 412
– – cirrosis hepática, 446, ***447***
– – crónica, 380, 382, ***383,*** 384, 386, 388, 452
– – – clínica, 390ss
– – esclerodermia, 438
– – hipercalcemia, 448
– – hiperparatiroidismo, 624, 626
– – seudohipoparatiroidismo, 632
– retrógrada, 50, 52
– testicular, 516, ***517***, 518, ***519***
Insulina
– diabetes mellitus, 612
– estructura, 608
– terapia, 616, ***617***
Insulinoma, 610, ***611***, 1032, ***1033***
Interleucina
– enfermedad de Crohn, 882
– gota, 660
Intervalo aniónico, 384
Intervención de Billroth, 806
Intestino
– anomalías, 866, ***867***, 868, ***869***, 870, ***871***, 872, ***873***
– bilharziosis, 1000
– delgado
– – anatomía, 834, ***835***
– – atresia, 866, ***867***
– – drenaje linfático, 778, ***779***
– – estructura de la pared, 834, ***835***
– – fisiopatología, 854, ***855***
– – función, 850, ***851***
– – hemorragia, 864, ***865***
– – vasos, 836, ***837***
– falta de rotación, 870
– grueso
– – anatomía, 838, ***839***
– – carcinoma, 916, ***917***, 918, ***919***
– – drenaje linfático, 778, ***779***
– – fisiopatología, 854, ***855***
– – función, 850, ***871***
– inervación, 848, ***849***
– procesos de transporte, 850, ***851***
– rotación anómala, 870
Intoxicación
– alcohólica, 1132, ***1133***
– alimentaria, 888, 892, ***893***
Intususcepción, 872, ***873***
Invaginación, 872, ***873***
– intestino delgado, ***911***
– síndrome de Peutz-Jeghers, 908, ***909***

Material protegido por derechos de autor

Inversión del cortocircuito, 96
Iontoforesis con pilocarpina, 246, ***247***
Iridociclitis, 1056, ***1059***
Iscuria paradójica, 500
Islote de Langerhans, 608, ***609***, 952, ***953***
Isquemia
– cerebral, 152, 156, 158, ***159***
– renal, 430, ***431***, 444, ***445***

J

Jakob-Creutzfeldt, enfermedad. V. *Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.*
Joroba, 218, 1094, ***1095***
– de viuda, ***1075***, 1076, ***1077***

K

Kwashiorkor, 978, ***979***

L

Labios, anatomía, 698
Lactancia, 646, ***647***
Laminectomía, 1042
Laringofaringe, 706, ***707***
Lavado broncoalveolar, 210
L-dopa, 1138
Leiomioma
– estómago, 824
– intestino delgado, 906, ***907***
– pulmón, 316
– tumor de intestino delgado, 908
Lengua
– agrietada, 718, ***719***
– anatomía, 702, ***703***
– de frambuesa, 718, ***729***
– fasciculaciones, 720
– geográfica, 692, 718, ***719***
– pilosa, 692, 718, ***719***
– plegada, 692
– saburral, 692, ***693***
– seca, 718
– vasos, 708
Leptospirosis, 996, ***997***
Lesión, lóbulo frontal, 1110
Lesiones
– en jet, 58, ***59***, 62, ***63***, ***87***, ***143***
– en moneda, 664
Leucemia, 730, ***731***
Leucoencefalopatía multifocal progresiva, 1122, ***1123***
Leucoplaquia, 738, ***739***
Ligamento
– arterioso, 6, ***7***
– coronario, 934, ***935***
– falciforme, 934, ***935***
– hepatoduodenal, 772, ***773***, 790, ***791***, 936, ***937***
– hepatogástrico, 772, ***773***
– redondo, 934, ***935***
Línea
– alba, hernia, 930, ***931***
– arqueada, 768, ***769***
– dentada, 842, ***843***
– epifisaria, osteomielitis, 1086, ***1087***
– pectinada, 842, ***843***
Líneas
– de Kerley, 78, 330
– de Wickham, 732
Linfangiectasia pulmonar, 248, ***249***
Linfangioma, cavidad oral, 734
Linfangiosis carcinomatosa, 310, ***311***
Linfoma, duodeno, 910
Lipidosis, 652, ***653***
Lipodistrofia intestinal, 876, ***877***
Lipoma
– carcinoma, 740, ***741***
– intestino delgado, 906, ***907***
– pulmón, 316
– riñón, 458
Lipoproteínas, 648
Liquen rojo plano, 732, ***733***
Líquido cefalorraquídeo
– esclerosis múltiple, ***1141***
– meningitis, 1116
– tuberculosis, 1118
Lóbulo
– de Riedel, 962, ***963***
– temporal, lesión, 1110, ***1111***
– temporal, tumor, 1108
Lumbalgia, 1036, 1038, 1040, ***1041***, 1042, ***1043***, 1044, ***1045***
– exploración, ***1039***
– patogénesis, 1036
– terapia, 1040, ***1041***
Lupus eritematoso, 298, ***299***
– corazón, 124, ***125***
– glomerulonefritis, 404
– mucosa oral, 732, ***733***
– riñón, 408, ***409***
Luxación de cristalino, 1090, ***1091***

M

Macroangiopatía, 152
Macrodoncia, 716
Macroglosia, 718
– acromegalia, 554
– amiloidosis, 436
– mixedema, ***579***
Mácula densa, 344, ***345***, 348
Malabsorción, 874, ***875***
– diarrea, 860
– esprue, 876
Maldigestión, 874, ***875***
– diarrea, 860
– gastrectomía, 806
Malformación
– cardíaca congénita, 94, ***95***, 96, ***97***, 98, ***99***, 100, ***101***, 102, ***103***, 104, ***105***, 106, ***107***, 108, ***109***, 110, ***111***, 112, ***113***, 114, ***115***
– de válvulas cardíacas
– – adquirida, 76, ***77***, 78, ***79***, 80, ***81***, 82, ***83***, 84, ***85***, 86, ***87***, 88, ***89***, 90, ***91***, 92, ***93***
– – combinada, 90, ***91***, ***93***
– – enfermedad de Bechterew, 1056, ***1059***
– – reumática, 74, ***75***
– – síndrome de Marfan, ***1091***
– del seno venoso, 96, ***97***
Malrotación intestinal, 870
Mancha rojo cereza, 980, ***981***
Manchas de Koplik, 728, ***729***
Manía, 1144, ***1145***
Marcha basculante
– acondroplasia, 1094
– miopatía, 1100, ***1101***

Material protegido por derechos de autor

Marcha basculante *(cont.)*
– osteomalacia, 1072
– polimiositis, 1098
Masque ecchymotique, 332, ***333***
Mecanismo de Frank-Starling, 72
Mediastino, ***3***
– endoscopia, 212, ***213***
– partes, 2
– vías de conducción, 4
Mediastinoscopia, 212, ***213***
Medicamentos
– agranulocitosis, 730
– diarrea, 860
– estreñimiento, 862
– hiperplasia gingival, 734
– hiperprolactinemia, 646, ***647***
– hipersensibilidad, 412, 440
– nefropatía, 418
– vómitos, 694
Megacolon, 868, ***869***
– congénito, 868, ***869***
– tóxico, 880
Melanoma, metástasis en corazón, ***123***
Melena, 764, ***765***, 822, 864
Memoria, 1110
– enfermedad de Alzheimer, 1128, ***1129***
Mendel-Mantoux, 278, ***279***
Meninges, 1104, ***1105***
Meningismo, ***163***, 1116
Meningitis
– purulenta, 1116, ***1117***
– tuberculosa, 1118, ***1119***
– vírica, 1120
Meningoencefalitis, criptococosis, 270
Mesenterio, 772, ***773***
Mesofaringe, 706, ***707***
Mesomelia, 1092
Mesotelioma pulmonar, 316
Metabolismo
– del cobre, 982
– del hierro, 984
Metástasis
– corazón, 122, ***123***
– hígado, 1008, ***1009***
– pulmón, 314, ***315***
– tiroides, 590, ***591***
Método de Rashkind, 110
Mezcla de polvos, 286, ***287***
Miastenia grave, 1102, ***1103***
Microangiopatía, 152
Microdiscectomía, 1040
Microdoncia, 716
Micrografía, 1134, ***1135***
Mielografía
– canal medular estenosado, ***1043***
– vértebras cervicales, ***1047***
Mieloma
– múltiple, 456, ***457***
– riñón, 456
Mielopatía, acondroplasia, 1094, ***1095***
Mielosis funicular, 682, ***683***
Miocardio
– acción del parasimpático, ***17***
– efecto del simpático, ***17***
– fuerza de contracción, 16
– isquemia, 30
– riego sanguíneo, 16
Miocarditis
– bacteriana, 66, ***67***
– enfermedad de Chagas, 130
– fiebre reumática, 56
– lupus eritematoso, 124, ***125***
– sarcoidosis, 126, ***127***
– vírica, 66
Mioma renal, 458
Miopatía
– de esteroides, 1100
– endocrina, 1100, ***1101***
– provocada por esteroides, 1100
Miosarcoma, próstata, 510, ***511***
Mixedema
– cara, ***579***
– corazón, 128, ***129***, 578, ***579***
Mixoma, corazón, 120, ***121***
Modelo de estrés-vulnerabilidad, 1146
Mononucleosis
– células, 994, ***995***
– infecciosa, 726, ***727***, ***729***, 994, ***995***
Mucocele, 886, ***887***
Mucopolisacaridosis, 674, ***675***
Mucoviscidosis, 246, ***247***
Multiplicación contracorriente, 366, ***367***
Musculatura
– de cierre, ano, 844, ***845***, 850, ***851***
– respiratoria, 184
Músculo
– cuadrado lumbar, 770, ***771***
– deltoides, 1046
– elevador del ano, 850, ***851***
– esfínter anal externo, 844, ***845***
– esfínter anal interno, 844, ***845***, 846
– extensor carporradial, 1046
– ilíaco, 770, ***771***
– iliococcígeo, 844
– oblicuo externo, 768, ***769***
– oblicuo interno, 768, ***769***
– papilar, ***7***
– pronador redondo, 1048
– psoas mayor, 770, ***771***
– psoas menor, 770, ***771***
– pubococcígeo, 844
– puborrectal, 844
– recto abdominal, 768, ***769***
– transverso del abdomen, 768, ***769***, 770, ***771***
– tríceps braquial, 1046, 1048
Mutismo, 1112

N

Nasofaringe, 706, ***707***
Náuseas, 694
– intestino delgado, 854, ***855***
Necatoriasis, 902, ***903***
Necrosis papilar, 418, 419
Nefritis
– bacteriana, 414
– intersticial, 412, ***413***
Nefroblastoma, 462, ***463***
Nefroesclerosis, 426, ***427***
– benigna, 140
– esclerodermia, 438
Nefrolitiasis, 470, ***471***
– gota, 662, ***665***
– insuficiencia renal, 380, ***381***
– vitamina C, 684
Nefrona, 342, ***343***
Nefronoptisis, 488, ***489***
Nefropatía,
– analgésica, 418, ***419***
– diabética, 424, ***425***
– hipercalcémica, 448, ***449***
– hipocaliémica, 450, ***451***

Material protegido por derechos de autor

Nefropatía, *(cont.)*
– obstructiva, 454
Nematodos, 896, 898, 900, ***901***
Neoplasia múltiple endocrina, 586, 590, 606, 610, 624
Nervio
– accesorio, ***713***, 714, ***715***, 720
– esplácnico, 780, ***781***
– – pélvico, 848, ***849***, 1166
– facial, 712, ***713, 715,*** 1126
– – vías gustativas, 688, ***689***
– glosofaríngeo, 712, ***713, 715,*** 720
– – vías gustativas, 688, ***689***
– hipogloso, ***713,*** 714, ***715***
– – paresia, 720, ***721***
– laríngeo recurrente, 4
– mediano, 1048, ***1049***
– oftálmico, 1126, ***1127***
– trigémino, 712, ***713***, ***715***
– vago, ***713,*** 714, ***715,*** 720
– – paresia, ***721***
– – vías gustativas, 688, ***689***
– vestibular, 1108
Neumático de bicicleta, 880
Neumocistosis, 260, ***261***
Neumoconiosis, 286
– reumática, 282
Neumonía, 252, ***253***
– complicaciones, 254
– estadios, 252
– estafilocócica, 256, ***257***
– estafilococos, 256, ***257***
– lobular, ***253***
– neumococos, 252, ***253***, 254, ***255***
– *Pneumocystis carinii,* 260, ***261***
– vírica, 258, ***259***, 260, ***261***
– zoster, 258
Neumonitis urémica, ***389***
Neumotórax, 208, 334, ***335***
– a tensión, 334, ***335***
– en capa, 208
Neuralgia zoster, 1126
Neurinoma acústico, 1108
Neuritis óptica, 1140, 1142
Neurofibroma
– estómago, 824
– intestino delgado, ***907***
– pared de la faringe, 736
Neurohipófisis, 536, ***537***
– hormonas, 542, ***543***
– riego sanguíneo, 538, ***539***
Neurolúes, 512
Neuropatía
– alcohólica, 1132
– diabética, 618, ***619***, ***1071***
– óptica isquémica, ***1097***
Neurosis de conversión, 1044
Neurotuberculosis, 1118, ***1119***
Nevo arácneo, 960, ***961***
Niacina, 680
Nidos de células plasmáticas, 456
Nistagmos, vértigos, 1108
Nocardiosis, 266, ***267***
Nodo sinusal, 10, ***11***, 44
Nódulo
– AV, 10, ***11***
– frío, 586, 588, ***589***
– reumático, 1052, ***1053***
– solitario, 566, 586, 590
Nódulos de Aschoff, 56

O

Obesidad, 654, ***655***
Obstrucción de un vaso mesentérico, 782, ***783***
Ocronosis, 668, ***669***
Odinofagia, 760, ***761***, 766, ***767***
Oftalmopatía endocrina, 572, ***573***
Oftalmoplejía internuclear, 1140, ***1143***
Ombligo cancerígeno, 1008
Oncocitoma, 586
Onfalocele, 930
Operación de *bypass,* 32, ***33,*** 34, ***35***
– arteria renal, 432, ***433***
Órganos de la caja torácica, 2
Origen de la embolia
– aire, 322
– corazón, 320
– cuerpo extraño, 322, ***323***
– grasa, 322, ***323***
– líquido amniótico, 322, ***323***
– trombosis de las venas
– – de las piernas, 320
– – pélvicas, 320
– – renales, 442
Orofaringe, 706, ***707***
Ortopnea, 52, ***53***
Osteoartrosis alcaptonúrica deformante, 668, ***669***
Osteodistrofia fibrosa quística, 452, ***453***, 454, 626, ***627***, 632
Osteofibrosis, 626, ***627***, 632
Osteófito
– artrosis, 1062, ***1063***
– columna cervical, 1046
Osteomalacia, 1072, ***1073***,
Osteomielitis,
– hematógena, 1086, ***1087***, 1088, ***1089***
– postraumática, 1086
– tuberculosa, ***1065***
Osteopatía renal, 452, ***453***, 454, ***455***
Osteopenia, 1074
Osteoporosis, 1074, ***1075,*** 1076, ***1077,*** 1078, ***1079,*** 1080, ***1081,*** 1082, ***1083,*** 1084, ***1085***
– clínica, 1076, ***1077***
– diagnóstico, 1078, ***1079***, 1080, ***1081***
– enfermedad de Cushing, 598, ***599***
– hiperparatiroidismo, 624
– idiopática, 1084
– patogénesis, 1074
– profilaxis, 1082, ***1083***
– secundaria, 1084, ***1085***
– síndrome de Klinefelter, 520, ***521***
– síndrome de Turner, 640
– terapia, 1082
Ovotestes, 634, ***635***
Oxitocina, control, 542
Oxiuriasis, 898, ***899***

P

Paladar
– blando, 700, ***701***
– duro, 700, ***701***

Material protegido por derechos de autor

Paladar *(cont.)*
– vasos, 708
Panadizo de Osler, 60, 64, ***65***
Panarteritis nudosa, 300
– riñón, 440, ***441***
Páncreas
– absceso, ***1029***
– adenoma de células de los islotes, 610, ***611***
– adenoma quístico, 1032, ***1033***
– anatomía, 952, ***953***
– anular, 1026, ***1027***
– carcinoma, 1034, ***1035***
– – de células de los islotes, 610, ***611***
– drenaje linfático, 778, ***779***
– estructura, 952, ***953***
– fibrosis, ***1031***
– fisiología, 958, ***959***
– función, 958, ***959***
– hormonas, 608
– inervación, 956, ***957***
– insuficiencia, 1030
– islotes, 608, ***609***
– necrosis, ***1029***
– secreción, 956, 958, ***959***
– tumor, 1032, ***1033***, 1034, ***1035***
– vasos, 954, ***955***
– – linfáticos, 954, ***955***
Pancreatitis
– aguda, 1028
– cálculos biliares, 1016
– crónica, 1030, ***1031***
– hemorrágica, ***1029***
– necrotizante, 1028
Panencefalitis subaguda esclerosante, 1122
Panhipopituitarismo, 518, 548, 550, ***551***
– craneofaringoma, 546
Papila duodenal
– mayor, 792, ***793***
– menor, 792, ***793***
Papiloma, cavidad oral, 734, ***735***
Paracentesis, 974
Paraguas de la cava, 322
Parálisis
– agitante, 1134
– bulbar, 720
– infantil, 1124, ***1125***
Paraneoplasia, dermatomiositis, 1098
Parasimpático
– corazón, ***17***
– duodeno, 798, ***799***
– esófago, 752, ***753***
– estómago, 798, ***799***
– hígado, 946, ***947***
– intestino, 848, ***849***
– páncreas, 956, ***957***
– reflejos, 852
– riñón, 356, ***357***
– suprarrenales, 594, ***595***
– tracto respiratorio, 182, ***183***
Parasitosis intestinal, 896, ***897***, 898, ***899***, 900, ***901***, 902, ***903***, 904, ***905***, 998, ***999***
Parathormona
– actividad, 620, ***621***
– hiperparatiroidismo, 626, ***627***
– hiperproducción, 622, ***623***
– hipoparatiroidismo, 628, ***629***, 630
– seudohipoparatiroidismo, 632, ***633***
Paratiroides, fisiología, 620
Pared
– abdominal
– – anatomía, 768, ***769***, 770, ***771***
– – hernia, 930, ***931***
– vascular
– – alteración en la arterioesclerosis, 144, 166
– – anatomía, ***29***, 144
– – embolia pulmonar, 328, ***329***
Paresia del recurrente
– bocio, 568
– estenosis mitral, 76, ***77***
Parkinsonismo
– medicamentoso, 1138
– postencefálico, 1138
– sintomático, 1138
Parkinsonoide, 1134
Paro
– cardiorrespiratorio, 24
– sinusal, ***47***
Parorexia, 690, ***691***
Parotitis, ***725***
Paso por el estómago, 802
– alimentación, 802, ***803***
– obstrucción pilórica, ***805***
Pelagra, 680, ***681***
Pelvipatía, 524
Pelvis renal, 490, ***491***
Penetración
– colelitiasis, 1018
– corazón, 134
– empiema de vesícula biliar, 1016
– úlcera, 820
Pénfigo vulgar, 732, ***733***
Pérdida del campo visual, craneofaringoma, 546
Perforación
– afección permanente, 880
– apendicitis, 886
– aplicación de medio de contraste, 206
– diverticulitis, 884
– esófago, 760
– tifus, 890
– úlcera, 820, ***821***
– vesícula biliar, 1020, ***1021***
Pericardio, ***3***, 4, ***5***
Pericarditis
– aguda, 68, ***69***
– crónica, 68, ***69***
– ECG, ***69***
– equinococosis, 132
– fibrinosa, ***69***, ***389***
– lupus eritematoso, 124, ***125***
– purulenta, ***71,*** 254
– tuberculosa, ***71***
Período de incubación
– fiebre amarilla, 994
– hepatitis, 990, 992
Peristaltismo rápido, 850
Peritoneo, 772, ***773***
Peritonitis, 784, ***785***
– bacteriana espontánea, 974
– biliar, 1020, ***1021***
– colitis ulcerosa, ***883***
– fiebre mediterránea familiar, 788, ***789***
– hernia incarcerada, 928
Peso cardíaco crítico, 72
Piamadre, 1104, ***1105***
PID. V. *Infección genital ascendente.*

Material protegido por derechos de autor

Pielograma
– adenoma, ***459***
– cálculo de uréter, ***473***
– hipoplasia renal, 482
– quiste renal, 484, ***485***
– riñón quístico, 486, ***487***
– tumor de Wilms, ***463***
– ureterocele, ***473***
Pielonefritis, 414, 416
– clínica, ***417***
– patología, ***415***
Pilares de Bertini, 340
Píloro
– anatomía, 790
– estenosis hipertrófica, 810, ***811***
– función, 800, ***801***
– obstrucción, 804, ***805***
Pilorotomía, 810
Pink puffer, 224
Piridoxina, 680
Placas
– de Peyer, 834, ***835***
– – inflamación, ***889***
– – tifus, 890
– mucosas, 512
Plasmocitoma, 456, ***457***
Plastia con injerto, arteria renal, 432, ***433***
Pleura, ***3***, ***5***
– anatomía, 172
– derrame, ***143***, 208, 278, 318, ***319***
– fibrosis, 284
– mesotelioma, 318, ***319***
– parietal, 2
– visceral, 2
Plexo
– aórtico abdominal, 780, ***781***
– braquial, 2
– cardíaco, 14, ***15***
– cava, 780, ***781***
– cervical, 2
– de Auerbach, 834
– de Meissner, 834
– esofágico, 752, ***753***
– intermesentérico, 848, ***849***
– mesentérico, 848
– mientérico, 810, 834
– – acalasia, 756
– submucoso, 834
– venoso rectal externo, 846, ***847***
Pliegue de la duramadre, 1104
Pliegues
– de Kerckring, 792, ***793***, 834, ***835***
– semilunares, 838, ***839***
Pneumatocele, 256
Podagra, 662, ***663***
Podocito, 344, ***345***
– glomerulonefritis, 404
Policitemia verdadera, 730, ***731***
Polidactilia, ***1093***
Polihidramnios, 866
Polimialgia reumática, 1096, ***1097***
Polimiositis, 1098, ***1099***
Polineuropatía
– Beriberi, 678
– diabetes mellitus, 618, ***619***
Poliomielitis, 1124, ***1125***
– focal oculta, 1126
Pólipo
– duodeno, 832, ***833***
– estómago, 824, ***825***
Poliposis
– colon, 914, ***915***
– con manchas pigmentarias, 908, ***909***
– familiar, 914
– gastrointestinal, 908, ***909***
Poros de Kohn, 180
Posición
– de garra, 602, ***603***
– de obstetra, 630
Potasio, insuficiencia renal, 386, ***387***
Potencial evocado, ***1141***
Pott-Buckel, 1064, ***1065***
Prensa abdominal, 768, ***769***
Prensión frontal, 1132
Prolapso
– anal, 920, ***921***
– de disco intervertebral, 1036, ***1037***
– – cervical, 1046, ***1047***
– – medial, 1038
– útero, 522
Propulsión, 1136
Prosopagnosia, 1114, ***1115***
Próstata
– absceso, 502, ***503***
– adenoma, 498, ***499***, 500, ***501***
– carcinoma, 504, ***505***, 506, 508, ***509***
– – metástasis, ***507***
– hiperplasia, 498, ***499***, 500, ***501***
– sarcoma, 510, ***511***
Prostatitis
– aguda, 502, ***503***
– crónica, 502, ***503***
Proteinuria de cadena corta, 456
Protozoos, diarrea, 888
Protrusión
– de disco intervertebral, 1036
Prueba
– cutánea de Casoni, 132
– de afasia de Aachen, 1112
– de ayuno, 610
– de Guthrie, 670, 672
– de la inhibición de la clonidina, 606
– de la tuberculina, 278, ***279***
– del tampón, 278
– intracutánea, 278, ***279***
Prurito
– anal, 898, 920
– bilharziosis, 1000
– hepatopatías, 960, ***961***
– perianal, 898
– uremia, ***389***
Psicosis,
– bipolar afectiva, 1144, ***1145***
– carencia de cobalamina, 682
– cortisona, 598
– esquizofrénica, 1146, ***1147***
– hipocalcémica, 622
Psoriasis, 1060, ***1061***
Pterigión del cuello, 540, ***641***
Ptialismo, 724
Ptosis renal, 490
Pubertad
– precoz, 514, ***515***
– tardía, 580
Pulmón
– absceso, 262, ***263***, 264, ***265***, 266, ***267***
– ácino, 178
– alvéolos, 180
– anatomía, 172, ***173***, 174, ***175***
– apanalado, 290, ***291***
– áreas redondas, 208
– cifoescoliosis, 218

Material protegido por derechos de autor

Pulmón *(cont.)*
– compliancia, 186
– congestionado, 78, ***79***
– contusión, 336, ***337***
– de cadmio, 286
– de granjero, 288, ***289***
– del soldador de arco, 286
– diagrama presión-volumen, 188, ***189***
– edema, 330, ***331***, ***337***
– elasticidad, 186, 188
– enfisema, 220, 222
– estenosis mitral, 76, ***79***
– funciones metabólicas, 196
– gammagrafía, 206
– hemorragia, ***295***
– hemosiderosis, 294, ***295***
– induración, 78
– infarto, 324
– malformación, 250, ***251***
– metástasis, 314, ***315***
– posición, ***177***
– quistes, 248, ***249***
– radiografías, 204, ***205***, ***207***, 208
– relaciones de presión, ***185***, 190, 192, ***193***
– resistencia vascular, 190, ***191***
– riego sanguíneo, 190, ***191***
– secuestro, 250, ***251***
– segmento, 174, 178, ***209***
– sonido metálico, 286
– traumatismo, 332, 334, 336
– tumores, 302, 316, ***317***
– vasos, ***177***
– ventilación, 190
– volúmenes, 184, 188
Pulmones
– de berilio, 286
– de wolframio, 286
Pulso
– en martillo de agua, 88
– paradójico, 234
Punto
– de Lanz, 886
– de McBurney, 886
Púrpura,
– de Schönlein-Henoch, 406, ***407***
– trombocitopénica, 730, ***731***
– trombótica trombocitopénica, 434

Q

Queilosis, 680, ***681***
Queratitis en banda, ***625***
Quiasma óptico, compresión, ***549***
Quimionucleólisis, 1040
Quimo, 850
Quiste
– alveolar, 248, ***249***
– broncógeno, 248, ***249***
– coledocal, 1012, ***1013***
– conducto colédoco, 1012, ***1013***
– epiglotis, 736, ***737***
– glotis, 492, ***493***
– riñón, 480, ***481***
Quistes renales, ***489***

R

Rabdomioma, corazón, 120, ***121***
Rabdomiosarcoma, corazón, 120, ***121***
Rabia, 1120, ***1121***
Radiografías
– abdomen, neumoperitoneo, ***821***
– acondroplasia, ***1095***
– acromegalia, ***1101***
– artritis, ***1053***
– – infecciosa, ***1067***
– – psoriásica, ***1061***
– – tuberculosa, ***1065***
– artropatía hemófila, ***1069***
– carcinoma de estómago, ***829***
– columna vertebral en caña de bambú, ***1059***
– enfermedad de Bechterew, ***1059***
– enfermedad de Crohn, ***879***
– fractura de columna vertebral, ***1079***
– intestino delgado, ***835***
– invaginación, ***873***
– joroba, ***1095***
– neuropatía diabética, ***1071***
– osteomalacia, ***1073***
– osteopenia, ***1079***
– osteoporosis, 1074
– protrusión acetabular, ***1091***
– sacroileítis, ***1057***
– úlcera gástrica, ***815***
Radioyodoterapia, 574, 588
Ramas de Tawara, 10, ***17***, 44
Raquitismo, 686, ***687***, 1072, ***1073***
– renal, 454, ***455***
Reacción
– de Eisenmenger, 100, 112
– de Gruber-Widal, 890, ***891***
– de Weinberg, 132
Reanimación, 24
Recto
– anatomía, 842, ***843***, 844, ***845***
– atresia, 866
– drenaje linfático, 778, ***779***
– rectocele, 522
– vasos, 846, ***847***
Rectocele, 522
Rectorragia, 822, 864
Rectoscopia, 858, ***859***, 1170
Rectoscopio, 858, ***859***
Rectosigmoidoscopia, 858, ***859***
Reflejo
– de Euler-Liljestrand, 118, 192
– de Hering-Breuer, ***183***, 198
– del vómito, 720, ***721***
– somatovisceral, 852, ***853***
– visceral, 852, ***853***
– viscerosensorial, 852, ***853***
– viscerosomático, 852, ***853***
– visceróvisceral, 852, ***853***
Regla de Goodsall-Salmon, 922, ***923***
Relieve empedrado, 880
Renina, 364, ***365***
– hiperaldosteronismo, 602, ***603***
Respiración
– abdominal, 184
– asistida, 24, ***25***
– – boca a boca, 24
– – formas, 214
– – máscara, 214
– – mecánica, 214, 230
– – tubo endotraqueal, 214, ***215***
– boca a boca, 24, ***25***
– con mascarilla, 214
– de Biot, 202
– de Cheyne-Stokes, 202, ***203***
– de Kussmaul, 202, 384, ***389***

Material protegido por derechos de autor

Respiración *(cont.)*
– en las alturas, 200, ***201***
– esfuerzo, 198, ***199***
– fisiología, 184, ***185***, 186, ***187***, 188, ***189***, 190, ***191***, 192, ***193***, 194, ***195***, 196, ***197***, 198, ***199***, 200, ***201***
– hiperventilación, 202
– hipoxia, 200, ***201***
– jadeante, 202
– mecánica respiratoria, 184, ***185***
– por tubo traqueal, 214, ***215***
– regulación, 198, ***199***
Retención
– compensada, 382
– descompensada, 382
Retinitis proliferativa, ***615***
Retinol, 676, ***677***
Retropulsión, 1136
Riboflavina, 680, ***681***
Rigidez
– artritis reumatoide, 1052
– de la nuca, 1116, ***1117***
– polimialgia reumática, 1096
Riñón
– accesorio, 478, ***479***
– agenesia, 478, ***479***
– analgésicos, 418
– anatomía, 338, ***339***, 340
– angiografía, 370, ***371***
– anomalías, 492, ***493***
– asas de Henle, 342, ***343***, ***347***
– biopsia, 372, ***373***
– cálculos, 470, ***471***
– contraído, 426, ***427***
– – glomerulonefritis, 494
– – osteopatía renal, 452
– diagnóstico, 370, ***371***, 372, ***373***
– displasia, 480, ***481***
– drenaje linfático, 354, ***355***
– efecto de la parathormona, 620, ***621***
– electrólitos, 362, ***363***, 364
– en la diabetes mellitus, 424, ***425***
– eritropoyesis, 368
– esponjoso medular, 488
– fiebre mediterránea familiar, 788, ***789***
– fisiología, 358, 360, 362, 364, 366, 368
– hepatopatías, 446, ***447***
– heterotopia, 490, ***491***
– hilio, 340, ***341***
– hiperlipoproteinemia, 650
– hiperparatiroidismo, 622, ***623***, 626, ***627***
– hipertensión, 140, ***141***
– hipoplasia, 480, ***481***, 482, ***483***
– inervación, 356, ***357***
– insuficiencia cardíaca, 444
– lesión, 422, ***423***
– lobulación fetal, 482, ***483***
– lobulillos, 342, ***343***
– lupus eritematoso, 408, ***409***
– metabolismo del calcio, 368
– mieloma múltiple, 456, ***457***
– osteopatía, 452, ***453***
– parénquima, 340
– posición, 338, ***339***
– procedimiento de sustitución, 394
– púrpura de Schönlein-Henoch, 406
– quistes, 480, ***481***, 484, ***485***, 488
– quístico, 480, ***481***, 484, ***485***, 486, ***487***
– rotura, ***423***
– sensibilidad a los medicamentos, 412
– sistema tubular, 342, ***343***, 346, ***347***
– torácico, 490, ***491***
– trombopoyetina, 368
– túbulo colector, 348, ***349***
– tumores, 458, ***459***, 460, ***461***, 462, ***463***
– unilateral multiquístico, 480, ***481***, 484
– vasos sanguíneos, 350, ***351***, 352, ***353***
Riñones
– capilares, 392
– de Ask-Upmark, 480, ***481***
Rizomelia, 1092
Roce
– pericárdico, 22
– pleural, 70
Rodopsina, 676
Rubéola, 728, ***729***
Ruido mitral, 22

S

Sacos alveolares, 178, 180
Saliva, 704
Salmonella
– enteritis, 888
– tifus, 890, ***891***
Salpingitis, 532
Sangre oculta, 856, ***857***
Sarampión, mucosa oral, 728, ***729***
Sarcoidosis, 292, ***293***
– miocarditis, 126, ***127***
Sarcoma de intestino delgado, 910
Secreción tubular, 358, ***359***
Secuencia adenoma-carcinoma, 914
Secuestro, 250, ***251***
– osteomielitis, 1086, ***1087***
Senilidad precoz, 640
Seno
– coronario, 4
– duramadre, 1104, ***1105***
– renal, 340, ***341***
Septo
– auricular, 6, ***7***
– – defecto, 96, ***97***
– interventricular, ***5***, ***7***
– – anatomía, 6, ***7***
– – defecto, 100, ***101***, 102, ***103***, 104, ***105***
– – – focos de auscultación, ***23***
– – – valores de oxígeno, 94, ***95***
– – rotura, 136
Sequedad de boca, 724
Serotonina, inactivación, 196
Seudobraquiesófago, 808
Seudoginecomastia, 644, ***645***
Seudogota, 666, ***667***
Seudohermafroditismo
– femenino, 636, ***637***
– masculino, 638, ***639***
Seudohipoparatiroidismo, 632, ***633***
Seudomixoma peritoneal, 786, ***787***, 886

Material protegido por derechos de autor

Seudoparálisis bulbar, 720, ***721***
Seudoparkinsonismo, 1138
Seudopubertad precoz, 514, ***515***
Seudoquiste, 1062
Shigelosis, 892
Shock hepático, 986, ***987***
Sialoadenitis, 724, ***725***
Sialolitiasis, 724, ***725***
Siderosis pulmonar, 286, ***287***
Sífilis, 512, ***513,*** 996, ***997***
– artropatía, 1070, ***1071***
Sifiloma, 512
Signo
– de Babinski, 150
– de Brudzinski, ***163***, ***1117***
– de Chvostek, 602, ***603***, 628, 630
– de Courvoisier, 1022, 1034
– de Gänsslen, 1054
– de Homan, ***169***, 170
– de Kernig, ***163***, ***1117***
– de Lhermitte, 1140, 1142
– de Rovsing, 886
– de Tinel, 1048
– de Trousseau, 602, ***603***, 628, 630
– de Walker-Murdoch, ***1091***
– de Westermark, 324, ***325***
Signos de estasis, 960, ***961***
Silicosis, 282
Silicotuberculosis, 282, ***283***
Simpático
– abdomen, 780, ***781***
– corazón, ***17***
– duodeno, 798, ***799***
– esófago, 752, ***753***
– estómago, 798, ***799***
– hígado, 946, ***947***
– intestino, 848, ***849***
– páncreas, 956, ***957***
– renal, 356, ***357***
– suprarrenales, 594, ***595***
– tracto respiratorio, 182, ***183***
Simulación, 1044
Sindesmófito, 1056
Síndrome
– adrenogenital, 600, ***601***, 536
– de Alport, 494
– de Argonz-Ahumada-Castillo, 646, ***647***
– de bradicardia-taquicardia, 46
– de Budd-Chiari, 972
– de canal medular estrecho, 1042, ***1043***
– de Caplan, 282, ***283***
– de carcinoma de colon, 914
– de Caroli, 1012, ***1013***
– de Chiari-Frommel, 646, ***647***
– de colon irritable, 860
– de Conn, 602, ***603***
– de Cronkhite-Canada, 914
– de desequilibrio, 388
– de DiGeorge, 628
– de Dressler, 42
– de *dumping,* 806
– de Ellis-Creveld, ***1093***
– de Fanconi, 456, 672
– de Gardner, 914
– de Goodpasture, 410, ***411***
– de hiperventilación, 202
– de Hamman-Rich, 290, ***291***
– de Hoffmann, 1100
– de Horner, 308, ***309***
– de Hunter, 674, ***675***
– de Hurler, ***1093***
– de intestino corto, 874
– de Klinefelter, 520, ***521***
– de Korsakow, 1110, ***1111,*** 1132, ***1133***
– de la cola de caballo, 1038
– de la silla turca vacía, 548
– de Lambert-Eaton, 312
– de Löffler, 900, ***901***
– de Löfgren, 292
– de Lynch, 914
– de malasimilación, 874, ***875***
– de Mallory-Weiss, 804
– de Marchiafava-Bignami, 1132
– de Marfan, 1090, ***1091***
– de Maroteaux-Lamy, 674
– de Mirizzi, 1018
– de Morquio, 674, ***675***
– de nodo sinusal, 46
– de Ogilvie, 868
– de Pancoast, 308, ***309***
– de Parkinson, 1134, ***1135***, 1136, ***1137***, 1138, ***1139***
– de paso estrecho, 1048, ***1049***
– de pérdida de ácidos biliares, 874
– de pérdida de sales, 600
– de Peutz-Leghers, 908, ***909***, 914
– de Pfaundler-Hurler, 674, ***675***
– de plexo braquial, 308
– de Potter, 478, ***479***
– de preexcitación, 48
– de Ramsay-Hunt, 1126
– de Roviralta, 810
– de Sanfilippo, 674
– de Scheie, 674
– de Schwartz-Bartter paraneoplásico, 312, ***313***
– de seno carotídeo, 46
– de Sheehan, 548
– de Sipple, 590
– de túnel carpiano, 1048, ***1049***
– – acromegalia, 554
– de Turcot, 914
– de Turner, 640, ***641***
– de Vemer-Morrison, 1034
– de vena cava superior, 308
– de Wallenberg, 158
– de Wermer, 590
– de Wolff-Parkinson-White, 48
– hemolítico-urémico, 434
– hepatorrenal, 446, ***447***, 974
– intestinal, funcional, 860
– L4, 1038
– L5, 1038
– metabólico, 612
– nefrótico, 374
– – amiloidosis, 436
– – clínica, 376, ***377***
– – etiología, 374, ***375***
– – fisiopatología, 374
– – infantil, 496, ***497***
– paraneoplásico, 306, 312, ***313,*** 658, ***659***
– – tumor renal, 460
– poscolecistectomía, 1024, ***1025***
– posgastrectomía, 806, ***807***
– pospolio, 1124, ***1125***
– postrombótico, 170
– S1, 1038
Sinovitis, 1050, ***1051***
– condrocalcinosis, 666
– gota, 660
Síntoma
– de tronco encefálico, esclerosis múltiple, 1140, 1142, ***1143***

Material protegido por derechos de autor

Síntoma *(cont.)*
– neuropsicológico, 1114, ***1115***
Sinusoide hepático, 942, ***943***
Siringomielia, ***1071***
Sistema
– APUD, 610
– biliar, anomalías, 1012
– de conducción cardíaca, 10, ***11***
– renina-angiotensina-aldosterona, 196, ***197,*** 364, ***365,*** 602
– – isquemia renal, ***431***
Situs inversus, 962
Sodio, insuficiencia renal, 386, ***387***
Sofoco, 912, ***913***
Somatostatina, 608
Somatotropina, 554
– acción, 656
– hiperparatiroidismo, 626
Sombras, pulmón, 208
Sonda
– de Linton-Nachlas, 764, ***765***
– de Sengstaken-Blakemore, 764, ***765***
Sonido de cierre de las válvulas, 22
Soplo en maquinaria, 112
Sulfonilurea, 616, ***617***
Suprarrenales
– anatomía, 592, ***593***
– ciclo regulador, 596
– corteza, 592, ***593***
– hormonas, 596
– inervación, 594, ***595***
– insuficiencia, 550, ***551***, 604, ***605***
– médula, 592, ***593***
Surco coronario, 4
Surfactante, 186
Sustancia negra, 1134, ***1135***

T

Tabes dorsal, 1070, ***1071***
Tálamo
– hemorragia, 160, ***161***
– isquemia, 1108
– lesión, 1110
Taquicardia
– paroxística, ***49***
– supraventricular, 48
– ventricular, 48, ***49***
Técnica
– de Seldinger, ***371***
– de Shouldice, 924
Tejido pancreático, ectópico, 1026, ***1027***
Temblor, síndrome de Parkinson, 1134, ***1135***
Tenesmos, 880
Tenia
– de los perros, 998, ***999***
– del cerdo, 904
– del vacuno, 904
Tenias, 838, ***839***
Teniasis, 904, ***905***
Tensión defensiva, 772, ***773***, 784, ***785***
Teorema de Laplace, 72
Terapéutica básica, 1054
Terapia
– con marcapasos, 46
– de erradicación, 812, 816
Test
– de Kveim, 292, ***293***
– de Lowenberg, 170
– de Paul-Bunnel, 726
– de Tine, 278
– del sudor, 246, ***247***
Testículo inguinal, ***639***
Tetralogía de Fallot, 104, ***105***
– relaciones de presión, 94, ***95***
TIA, 154, ***155***
Tiamina, 678
Tienda del cerebelo, 1104
Tifus, 890, ***891***
Tipo
– de Mobitz, 46, ***47***
– de Wenckebach, 44, 46, ***47***
Tiroides
– anatomía, 560, ***561***
– anomalías, 564, ***565***
– autonomía, 576, ***577***
– carcinoma, 586, ***587***, 588, ***589***, 590
– ciclo regulador, 562, ***563***
– fisiología, 562
– hormonas, 562
– tumor, 586, ***587***
Tiroiditis
– aguda, 582, ***583***
– crónica, 584
– de células gigantes, 582, ***583***, 584, ***585***
– de Hashimoto, 584, ***585***
– de Quervain, 582, ***583***, 584, ***585***
– posparto, 584
– subaguda, 582, ***583***, 584, ***585***
Tirostáticos, 574
Tofo, 662, ***665***
Tomografía, 206
– computarizada cuantitativa, 1080, ***1081***
Tórax
– anatomía, 2, 4
– deformidad, 216, ***217***, 218, ***219***
– drenaje, ***335***
– elasticidad, 186
– en embudo, 216, ***217***
– – síndrome de Marfan, 1090, ***1091***
– en quilla, 216, ***217***
– – síndrome de Marfan, 1090
– radiografía, 204, ***205***, ***207***
– transiluminación, 204
– vasos, 2
Trabajo respiratorio, 188
– asma bronquial, 232
– enfermedad pulmonar
– – obstructiva, 188, ***189***
– – restrictiva, 188, ***189***
Tracto urogenital
– bilharziosis, 474, ***475***
– tuberculosis, 420, ***421***
Transferrina, 984
Transposición
– grandes vasos, 110, ***111***
Tráquea, anatomía, 176, ***177***, 178, ***179***
Traqueobroncomegalia, 244
Traqueostomía, 214, ***215***
Trasplante renal, 398, 400
– rechazo, 400, ***401***
– técnica, ***399***
Trastorno de somatización, 1044
Trastornos
– de articulación, 1112
– de la marcha, 1136, ***1137***
– del ritmo cardíaco
– – bradicardia, 44, 46
– – infarto de miocardio, 42

Material protegido por derechos de autor

Trastornos *(cont.)*
– – taquicardia, 48
Tratamiento con estrógenos, osteoporosis, 1082
Traumatismo
– pulmón, 332, 334, 336
– renal, 422
Treponema pallidum, 996
Tríada
– de Kartagener, 244
– de Merseburg, 572
– de Parkinson, 1134
– de Virchow, 168
– de Volhard, 402, ***403***
– de Whipple, 610, 1032
Triángulo
– de Glisson, 940, ***941***
– de Laimer, 758
Trichuris trichiuria, 896, ***897***
Tricuriasis, 896, ***897***
Trombo
– arteria cerebral media, ***153***
– arteriolas renales, ***435***
– corazón, 42, ***43,*** 55, 80, ***81,*** ***143***
– – complicaciones, 80, ***81***
– – enfermedad de Chagas, 130
– glomérulo, ***435***
– vena femoral común, ***171***
– venas renales, ***443***
– venoso, 168
Tromboembolia
– cardíaca, 80, ***81***
– venosa, 116, ***117***, 170
Tromboflebitis, 168, ***169***, 170
Trombopoyetina, 368
Trombosis,
– perianal, 920, ***921***
– profilaxis, 326, ***327***
– vasos mesentéricos, 782, ***783***
– vena porta, 1002, ***1003***
– venas
– – de la pierna, 168, ***169***, 320
– – pélvicas, 320
– – renales, 442, ***443***
– venosa, 168, ***169***
Tronco
– celíaco, 774, ***775***, 794, ***795***, 836, ***837***
– cerebral
– – infarto, 158
– – isquemia, 1108
– – síndrome, 158
– linfático
– – intestinal, 778, ***779***
– – lumbar, 778, ***779***
– simpático, 780, ***781***
Tropheryma whipplei, 876
Tubérculo, 274, ***275***
Tuberculoma, 274, ***1065***
Tuberculosis
– análisis de esputo, 280, ***281***
– artritis, 1064, ***1065***
– bronquiectasias, 244
– clasificación de estadios, 276
– clínica, 276
– cultivo bacteriano, ***281***
– del tracto urogenital, 420, ***421***, 534, ***535***
– diagnóstico, 278
– etiología, 274
– genital, 534, ***535***
– meningitis, 1118, ***1119***
– miliar, 276
– pericarditis, ***71***
– posprimaria, 276
– radiografía, ***277***
– renal, 420, ***421***
– terapia, 280
Tumor
– cerebral, demencia, 1130
– de células de Hürtle, 586
– de células de los islotes, 1032, ***1033***, 1034
– de intestino delgado
– – benigno, 906, ***907***, 908, ***909***
– – maligno, 910, ***911***
– de Klatskin, 1022
– de Krukenberg, 828
– de la base de la lengua, 736, ***737***
– de surco superior, 308, ***309***
– de Wilms, 462, ***463***
– marrón, 452, ***453***
– pancreático benigno, 1032, ***1033***
– pancreático maligno, 1034, ***1035***

U

Úlcera, 814
– carcinoma de estómago, ***829***
– complicaciones, 820, 822
– de estómago, 814, ***815***, 816, ***817***
– duodenal, 818, ***819***
– dura, 512, ***513***
– hemorragia, ***821***, 822, ***823***
– malignización, 820
– penetración, 820
– perforación, 820, ***821***
– ventricular, 814, ***815***, 816, ***817***
Uñas en vidrio de reloj, tetralogía de Fallot, 104
Urea
– aclaramiento, 360
– función, 366, ***367***
– metabolismo, 360
Uremia, 382, 388, ***389***
– síndrome de Goodpasture, 410
Uréter, 354, ***355***
– cálculos, 472, ***473***
– drenaje linfático, 354, ***355***
Uretra, drenaje linfático, 354, ***355***
Urolitiasis, 470, ***471***, 472, ***473***
Uropatía obstructiva, 464, ***465***, 466, ***467***
Útero
– carcinoma, 528, ***529***
– descenso, 522
– hemorragia, 526, ***527***
– prolapso, 522
– unicorne, ***635***

V

Vacuna
– fiebre amarilla, 994
– hepatitis A, 990
– poliomielitis, 1124
– rabia, 1120
– síndrome nefrótico, 376
– tifus, 890
Válvula
– aórtica, ***9***
– – anomalías, 108, ***109***
– – atresia, 108
– – bicúspide, 108, 114
– – endocarditis, ***61***
– – estenosis, 86, ***87,*** 88
– – – auscultación, ***23***

Material protegido por derechos de autor

Válvula *(cont.)*
– – – congénita, 108
– – – relaciones de presión, 94, ***95***
– – – subvalvular, ***109***
– – insuficiencia, 86, ***87,*** 88
– – – auscultación, ***23***
– – vegetaciones, ***75***
– AV, 8, ***9***
– de Bauhin, 834
– mitral, 8, ***9***
– – endocarditis, ***61***, ***75***
– – estenosis, 76, ***77,*** 84, ***85***
– – – auscultación, ***23***
– – – relaciones de presión, 94, ***95***
– – – trombosis, 80
– – insuficiencia, 82, ***83,*** 84
– – – auscultación, ***23***
– – – secundaria, ***87***
– – vegetaciones, ***75***
– pulmonar, ***9***
– – anomalía, 106, ***107***
– – atresia, ***107***
– – esclerosis, 78, ***79***
– – estenosis, 104, ***105***, ***107***
– – vegetaciones, ***63***
– tricúspide, ***7,*** 8
– – atresia, 98, ***99***
– – estenosis, 90, ***91***, 92, ***93***
– – insuficiencia, 92, ***93***
– – – secundaria, 76
Válvulas
– auriculoventriculares, 8, ***9***
– semilunares, 8, ***9***
Varicela
– mucosa oral, 728, ***729***
– neumonía, 258, ***259***
Varices, esófago, 764, ***765***
Vasculitis
– alérgica, 406
– arteritis de células gigantes, 1096, ***1097***
– glomerulonefritis, 402
Vasculopatía arterial periférica, 146, 1042
Vasos
– coronarios
– – anatomía, 12, ***13***
– – exploración con catéter, ***25***
– – infarto, 36
– – variaciones, 12
– intercostales, 2
– – estenosis del istmo aórtico, ***115***
– pulmonares, estenosis mitral, 78
Vejiga
– cistocele, 522, ***523***
– flácida, 476, ***477***
– hiperplasia de próstata, 498
– hiposensible, 476
– incontinencia de origen cerebral, 476, ***477***
– refleja espinal, 476, ***477***
– rigidez del cuello, 498
– trastorno neurógeno, 476, ***477***
– urinaria
– – cálculo, 472
– – cistocele, 522, ***523***
– – drenaje linfático, 354, ***355***
– – trastorno neurógeno, 476, ***477***
Vena
– cava inferior, 776, ***777***
– central, 940, ***941***
– cerebral superficial, 1104, ***1105***
– cólica izquierda, 840
– diploica, 1104, ***1105***
– emisaria, 1104, ***1105***
– esplénica, 776, ***777***, 796, ***797***, 840, 944, ***945***
– gástrica
– – derecha, 796, ***797***
– – izquierda, 796, ***797***
– gastroepiploica
– – derecha, 796, ***797***
– – izquierda, 796, ***797***
– hepática, 776, ***777***
– meníngea, 1104, ***1105***
– mesentérica
– – inferior, 796, ***797***, 840
– – superior, 836, 944, ***945***
– porta, 776, ***777,*** 942, ***943,*** 944, ***945,*** 1002, ***1003***
– – anatomía, 776, ***777***
– – hipertensión, 968, 972, ***973***
– – – varices esofágicas, 764, ***765***
– – hipófisis, 538, ***539***
– – trombosis, 1002, ***1003***
– rectal
– – inferior, 846, ***847***
– – media, 846, ***847***
– – superior, 840, 846, ***847***
– renal, 776, ***777***
– – trombosis, 442, ***443***
– sigmoidea, 840
– suprarrenal derecha, 776, ***777***
– testicular, 776, ***777***
Venas cerebrales, 1104, ***1105***
Ventrículo
– anatomía, 4
– común, 102, ***103***
– conjuntos, 102, ***103***
– derecho, 6, ***7***
– dilatación, ***51***, ***53***, ***55***, ***89***
– fibrilación, 48, ***49***
– hipertrofia, 72, ***73***
– izquierdo, 6, ***7***
– posición, ***5***
– taquicardia, 48
Vértebra
– en pez
– – hiperparatiroidismo, 624, ***625***
– – osteoporosis, 1076, 1078, ***1079***
– plana, 1078, ***1079***
Vértigo, 1108
– esclerosis múltiple, 1140, 1142
– etiología, ***1109***
– posicional, paroxístico benigno, 1108
Vesícula biliar, 950
– anatomía, 938, ***939***
– arrugada, 1018
– bilis vesicular, 950
– de porcelana, 1016, 1018
– empiema, 1016, ***1017***
– hidropesía, 1016, ***1017***
– inervación, 946, ***947***
– penetración, 1020, ***1021***
– perforación, 1020, ***1021***
– tumor, 1022, ***1023***
Vía piramidal, 150, ***151***
Vías
– biliares intrahepáticas, 942, ***943***
– gustativas, 688, ***689***
– internodales, 10, ***11***
– respiratorias
– – obstrucción, 232

Material protegido por derechos de autor

Vías *(cont.)*
– – resistencia, 186, ***187***, ***225***
Vipoma, 1034
Virus de Epstein-Barr, 994
Vitamina
– A, 676, ***677***
– B_1, 678, ***679***
– B_{12}, 682, ***683***
– B_2, 680, ***681***
– B_6, 680
– C, 684, ***685***
– D, 686, ***687***
– – hipoparatiroidismo, 630
– – osteomalacia, 1072, ***1073***
– – osteoporosis, 1082
– – raquitismo, 1072
Volumen
– de reserva, 184
– inspiratorio, 184
Vólvulo, 872
Vómito
– atresia duodenal, 866
– consecuencias, 804, ***805***
– diagnóstico, ***695***
– en cascada, 810
– estenosis pilórica, 810
– etiología, 694, 696, ***697***
– intestino delgado, 854, ***855***

X

Xantomatosis, ***649***, 650, ***651***, ***653***
Xeroftalmia, 676, ***677***
Xerostomía, 724

Y

Yeyuno, anatomía, 834, ***835***

Z

Zona
– fasciculada, 592, ***593***
– glomerulosa, 592, ***593***
– reticular, 592, ***593***
Zonas de remodelación de Looser, 454, 1072, ***1073***
Zoster oftálmico, 1126, ***1127***

Material protegido por derechos de autor

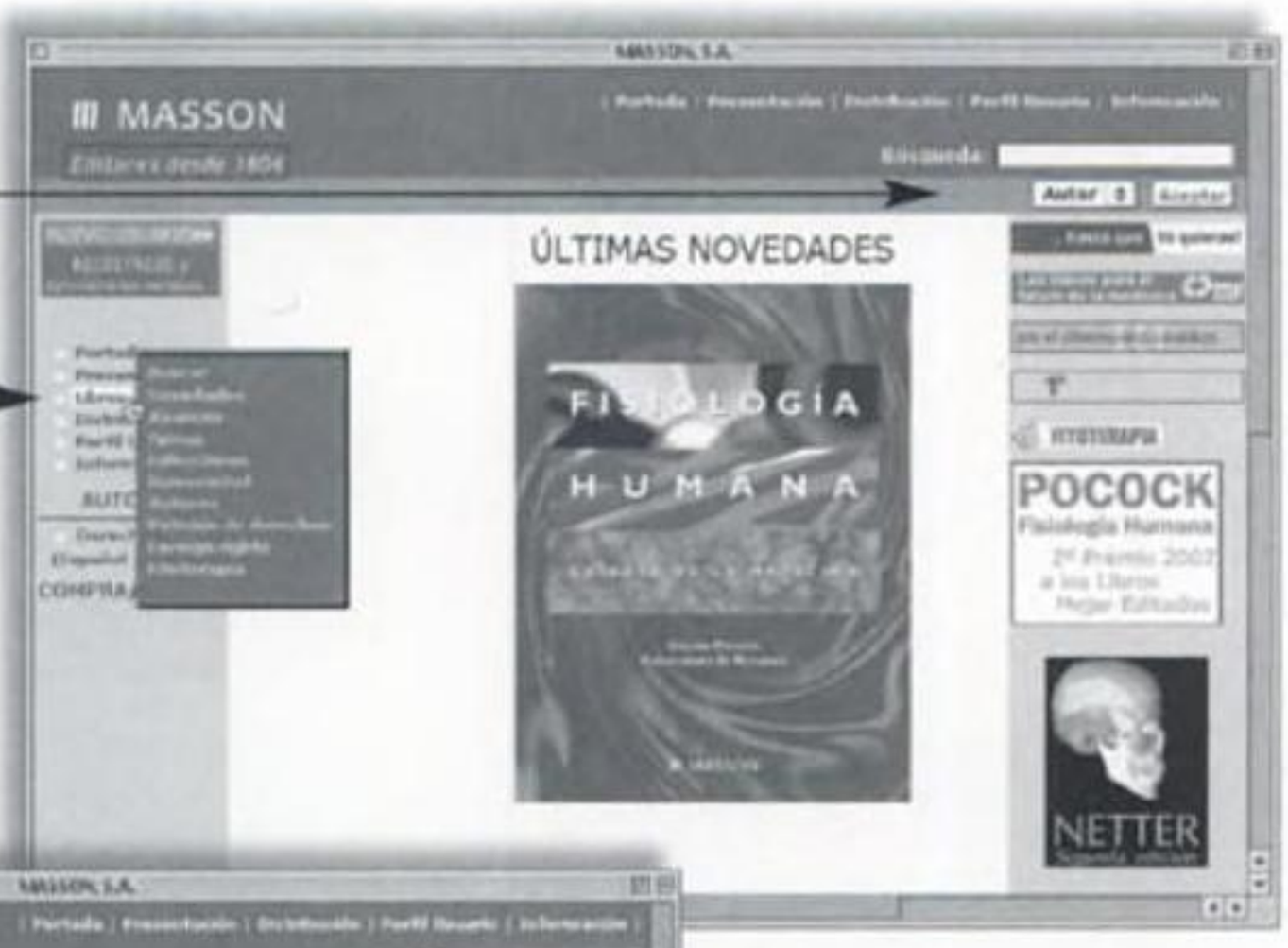
CONSULTE www.masson.es

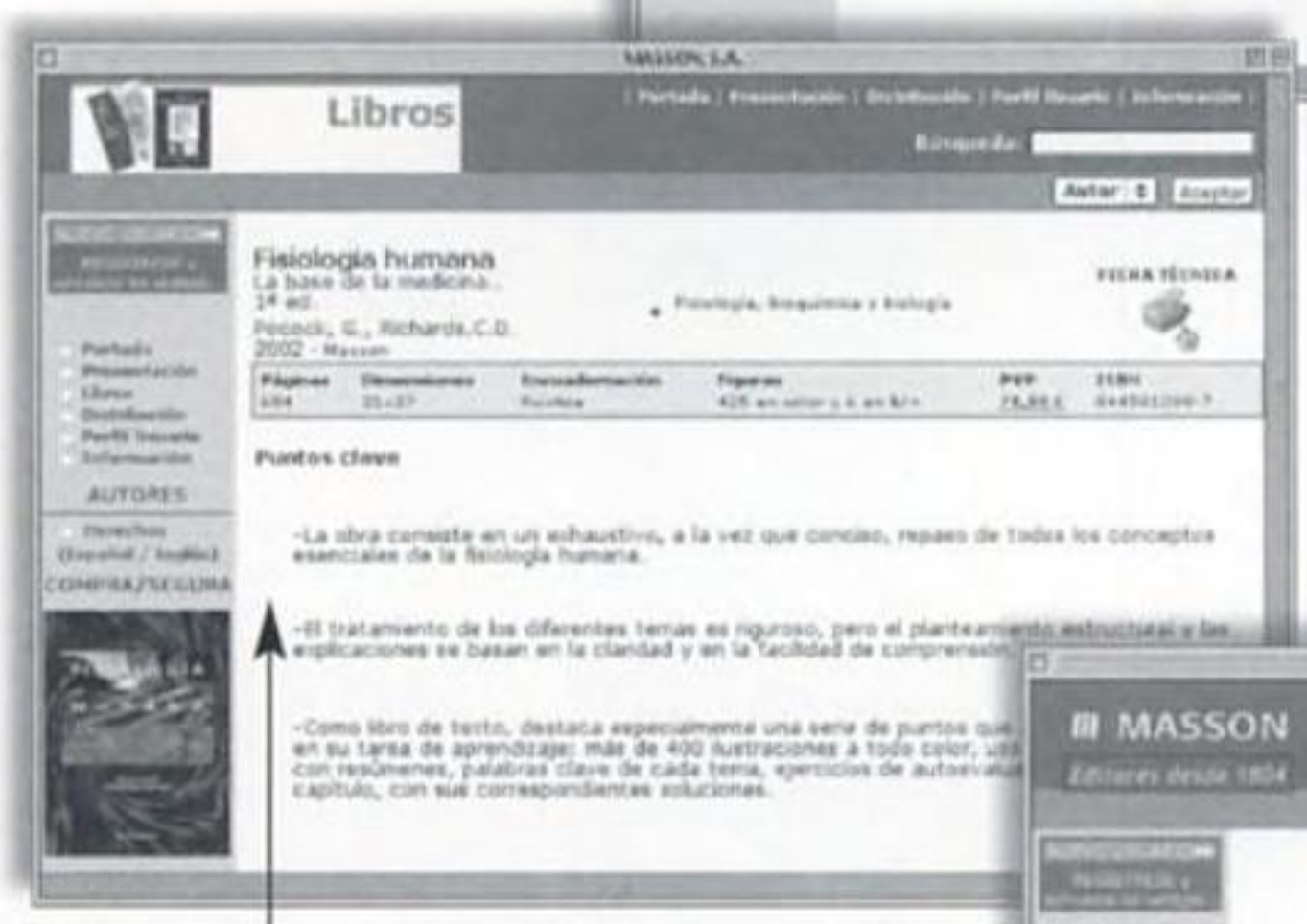
para conocer las últimas novedades y nuestro fondo editorial

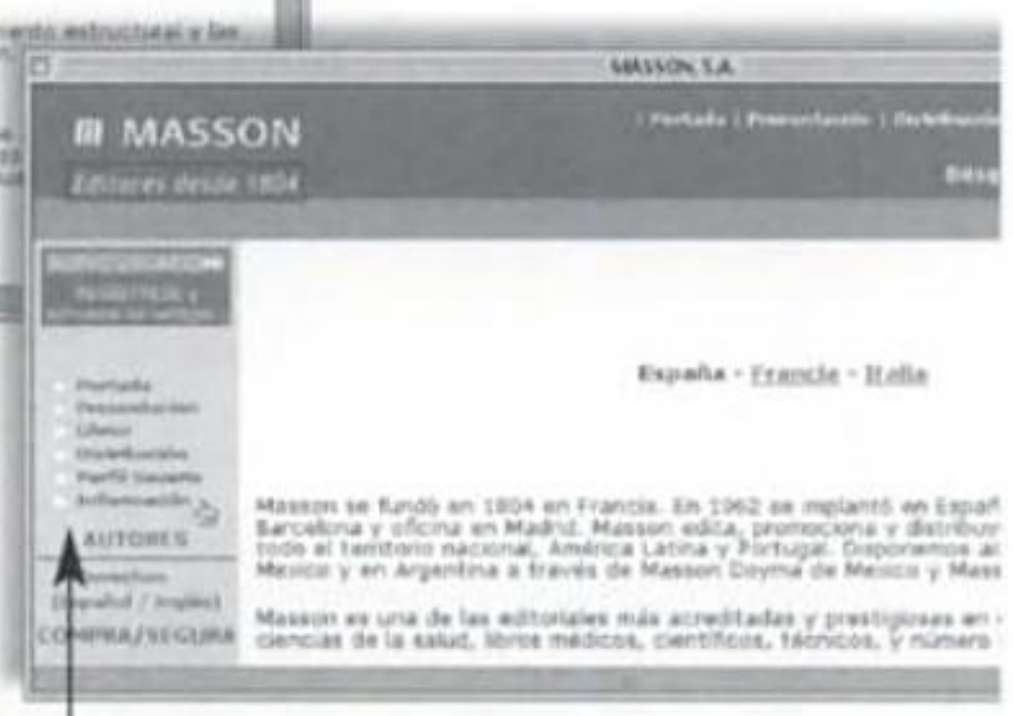
DOBLE SISTEMA DE BÚSQUEDA:
autor / título,
o mediante
el menú **LIBROS**

Consulte por **TEMAS**
o **COLECCIONES**

Adelántese
a nuestras
publicaciones:
consulte nuestros
AVANCES







Tanto nuestras **NOVEDADES** como el **FONDO** editorial incluyen una **completa información:**

- Cubierta
- Características técnicas
- Puntos clave
- Público objetivo
- Índice
- Contenidos

Solicítenos **INFORMACIÓN** de una o varias especialidades o bien pida que le remitamos vía e-mail nuestra **circular electrónica de novedades**

ADQUIERA nuestros títulos por Internet o **REGÍSTRESE** para solicitar más información

Material protegido por derechos de autor

Netter

Dr. Frank Henry Netter (1906-1991)
Médico e ilustrador

Medicina Interna Netter: una imagen completa de la Medicina

- Una visión única sobre todas las enfermedades de la Medicina Interna.
- Más de 4.000 ilustraciones en más de 1.000 páginas de formato práctico.
- Concisos ejemplos y claras ilustraciones para cada enfermedad.

Todas las ventajas del aprendizaje visual

- Facilita una comprensión global mediante una combinación de extraordinarias ilustraciones y textos concisos y claros.
- Anatomía. Fisiología y Cuadro Clínico combinados en una misma figura ilustrativa.
- Imágenes fáciles de recordar, ideales para un libro de texto.

Un estándar en Medicina

- Inmejorables ilustraciones médicas: precisas, claras y didácticas.
- Las ilustraciones de Frank H. Netter son reconocidas en todo el mundo, desde hace décadas, como las mejores en el ámbito del aprendizaje médico.
- Clases magistrales: generaciones de médicos se han formado con estas ilustraciones.

9 788445 811634
ISBN 84-458-1163-0

Material protegido por derechos de autor